

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1930-1931. — N° 106

LE
SYNDROME DE LA FENTE SPHÉNOÏDALE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 31 juillet 1931

PAR

Jean-Joseph-Lucien MONGLOND

INTERNE DES HÔPITAUX
LAURÉAT DES HÔPITAUX

Né à ROCHEFORT (Charente-Inférieure), le 5 février 1905

Examineurs de la Thèse	{	MM. PORTMANN, professeur	<i>Président.</i>
		TEULIÈRES, professeur.....	{ <i>Juges.</i>
		CHARRIER, agrégé	
		BEAUVIEUX, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS
Y. CADORET
3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1931



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548423_0080

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1930-1931. — N° 106

LE

SYNDROME DE LA FENTE SPHÉNOÏDALE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 31 juillet 1931

PAR

Jean-Joseph-Lucien MONGLOND

INTERNE DES HÔPITAUX
LAURÉAT DES HÔPITAUX

Né à ROCHEFORT (Charente-Inférieure), le 5 février 1905.

Examineurs de la Thèse	{	MM. PORTMANN, professeur	<i>Président.</i>
		TEULIÈRES, professeur.....	{ <i>Juges.</i>
		CHARRIER, agrégé	
		BEAUVIEUX, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y. CADORET
3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1931

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS..... Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSE, MOURE, PRINCETEAU, W. DUBREUILH, RIVIÈRE,
BARTHE, LE DANTEC, DENIGES.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale.....	MAURIAC.	Zoologie et parasitologie.....	MANDOUL.
id.....	CASSAET.	Médecine expérimentale.....	DUPÉRIÉ.
Clinique chirurgicale.....	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique.....	TEULIÈRES.
id.....	BÉGOUIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie..	ROCHER.
Pathologie et thérapeutiques générales...	CARLES.	Clinique gynécologique.....	GUYOT.
Clinique d'accouchements.....	ANDÉRODIAS.	Clinique méd. des maladies des enfants..	CRUCHET.
Anatomie pathol. et microscopie clinique.	SABRAZES.	Chimie biologique et médicale.....	DELAUNAY.
Anatomie.....	VILLEMIN.	Physique médicale et pharmaceutique....	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie.....	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques.	BONNIN.
Physiologie.....	PACHON	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques	PETGES.
Hygiène.....	AUCHÉ.	Clinique des maladies des voies urinaires.	DUVERGEY
Médecine légale et déontologie.....	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales.	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médic.	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	PORTMANN.
Chimie.....	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.....	LABAT.
Botanique et matière médicale.....	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie..	SELLIER.
Pharmacie.....	DUPOUY.		

MM MICHELEAU, LEURET (Médecine générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie.....	DUBECQ.	Maladies mentales.....	PERRENS.
id.....	DUFOUR.	Chirurgie générale.....	PAPIN.
Histologie.....	LACOSTE.	id.....	JEANNENEY.
Physiologie.....	FABRE.	id.....	CHARRIER.
Anatomie pathologique.....	MURATET.	id.....	LOUBAT.
Parasitologie et sciences naturelles.....	R. SIGALAS.	Obstétrique.....	PERY.
Médecine générale.....	CREYX.	id.....	RIVIÈRE.
id.....	AUBERTIN.	Ophtalmologie.....	BEAUVIEUX.
id.....	DAMADE.	Dermatologie et syphiligraphie.....	JOULIA.
id.....	PIÉCHAUD.	Pharmacie.....	GOLSE.
id.....	DELMAS-MARSALET.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie.	VITTE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire.....	CAVALIÉ.	Puériculture.....	FAUGÈRE.
Médecine opératoire.....	PAPIN.	Démonstrations et préparations pharmac..	N.
Accouchements.....	N.	Pharmacie chimique.....	GOLSE.
Ophtalmologie.....	CABANNES.	Zoologie et parasitologie.....	R. SIGALAS.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes. MM. N.
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle..... GOURDON

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MES GRANDS-PARENTS

A MA MERE

Humble témoignage de ma reconnaissance
et de mon affection.

A MON FRERE

MARIUS MONGLOND

Pharmacien Lieutenant des Troupes Coloniales.

A MA SOEUR

A MON BEAU-FRERE

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL MOULINARD

Mon ami d'études et mon meilleur ami.

A MES CAMARADES DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTE DE LA MARINE
ET DES TROUPES COLONIALES

A MES CAMARADES D'INTERNAT

A MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ECOLE ANNEXE
DE MEDECINE DE ROCHEFORT-SUR-MER

A MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ECOLE
DE SANTE NAVALE ET DES TROUPES COLONIALES

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

PRINCIPALEMENT

A MESSIEURS LES PROFESSEURS VERGER, SABRAZES ET
GUYOT,

A MESSIEURS LES PROFESSEURS AGRÉGÉS LOUBAT ET DELMAS-
MARSALET,

A MESSIEURS LES DOCTEURS CHARBONNEL ET MASSE
Chirurgiens des Hôpitaux

Qui ont toujours eu à notre égard la
plus grande bienveillance durant nos sta-
ges d'externat ou d'internat.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. BEAUVIEUX

*Ophthalmologiste des Hôpitaux,
Officier d'Académie.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR TEULIERES

*Professeur de Clinique ophtalmologique à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

En hommage reconnaissant de ses précieux et bienveillants conseils.

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES PORTMANN

*Professeur de Clinique oto-rhino-laryngologique
à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,
Médecin principal de la Marine (C. R.),
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique,
Officier de Saint-Sava (Serbie),
Chevalier de l'Ordre de Charles III (Espagne).*

MON CHER MAITRE,

Vous avez bien voulu couvrir de votre haute autorité ce modeste travail et me soutenir au moment où j'avais besoin d'aide. Soyez assuré de toute ma reconnaissance.

LE

SYNDROME DE LA FENTE SPHÉNOÏDALE

INTRODUCTION

Nous n'avons pas l'intention, dans ce court avant-propos, de faire l'historique complet de la question, mais seulement de rappeler que, dès 1755, Astruc cite un cas d'exostose du trou optique. J. Rollet, vers 1760, indique l'existence de paralysies des muscles de l'œil par périostose de la fente sphénoïdale. Tacke et Hutchinson auraient également guéri ou observé des cas de semblable ophtalmoplégie. Ces derniers auteurs signalent, de plus, l'heureuse influence du traitement antisiphilitique sur l'évolution de cette affection. Jusqu'en 1896, les observations se multiplient, sans que pourtant on ait l'impression que les auteurs croient à l'existence d'un syndrome bien défini, qui tirerait tout son intérêt de l'anatomie et de la topographie de la fente sphénoïdale. L'historique et la liste de tous ces anciens travaux se retrouveront dans la thèse de Sauvineau (Paris, 1892), intitulée : *Des ophtalmoplégies*, titre presque significatif, comme l'on voit. Cet auteur divise ces ophtalmoplégies en trois classes : nucléaires, basillaires et orbitaires, sans attacher autrement d'importance à la fente sphénoïdale.

Il nous faut arriver jusqu'en 1896 pour voir le Docteur Rochon-Duvigneaud publier trois observations de malades, âgés d'environ trente ans, offrant d'un seul côté ptosis, paralysie intrinsèque et extrinsèque du globe, anesthésie dans le territoire du nerf ophtalmique et avec, pour deux d'entre elles, baisse de l'acuité visuelle par lésion du nerf optique. Trois sujets, d'ailleurs, rapidement et très heureusement améliorés par une médication antisyphilitique, qui confirmait la nature du mal. C'est du rapprochement de ces trois observations que le Docteur Rochon-Duvigneaud « réalise » en quelque sorte le syndrome. Il se rend compte que la fente sphénoïdale constitue, avec le canal optique, le lieu de passage obligatoire de tous les organes qui pénètrent de la cavité crânienne dans la cavité orbitaire, ou inversement, et il est amené, tout naturellement, à conclure que toute obstruction au passage de ces éléments anatomiques va entraîner automatiquement la production d'un même syndrome. Ce qui fait son originalité n'est pas tant l'étiologie, la nature de la lésion, que sa situation apexienne.

Le syndrome bien individualisé au point de vue clinique, les observations vont se multiplier, et alors qu'au début on ne voyait mentionner comme cause que la syphilis et ses manifestations osseuses, on va voir le cadre étiologique s'amplifier d'une façon considérable et les tumeurs malignes avec les traumatismes se créer une place presque aussi importante que le tréponème.

Nombreux sont maintenant publiés les cas de sarcome du sphénoïde entraînant des ophtalmoplégies. Dès la fin du XIX^e siècle, Dinckler en signale un cas, avec envahissement du sinus caverneux, du canal optique, du ganglion de Gasser et des nerfs de la fente.

Un peu plus tard, Kornfeld et Pikeles publient un nouveau cas.

Plusieurs autres sont présentés par Rollet et Durand, Rollet, Lenoble et Aubineau, Cantonnet et Coutela, observations qu'on retrouvera dans la thèse de Bethoux, de Lyon (1922) : *Le cancer sphéno-temporal*.

Il faut encore ajouter à cette liste les quatre observations assez anciennes de tumeur de la fente sphénoïdale, citées par Wilbraud et Saenger, importantes du fait du contrôle anatomique. Mais les malades les plus intéressants ont fait l'objet des dernières publications.

Signalons la malade ophtalmoplégique de M. Terrier et Mlle Ostwald (1923), et surtout mentionnons celui de Casteran, vérifié par l'examen nécropsique. Il s'agit là d'une tumeur authentique de la fente sphénoïdale avec ophtalmoplégie totale, hypoesthésie dans le domaine de la première branche du nerf trijumeau et exophtalmie. La lésion s'est aussi progressivement étendue loin du foyer primitif, déterminant une paraplégie et divers troubles généraux graves.

Aussi importantes sont les observations publiées par Dejean (*Archives d'ophtalmologie* 1926), prises avec un soin remarquable et munies de tous les renseignements apportés par le laboratoire.

Les traumatismes craniens atteignant le sommet orbitaire ont également donné naissance à une littérature copieuse. Voici quels sont les travaux essentiels :

Tout d'abord signalons la remarquable thèse de Ferron (Lyon, 1901), qui fournit une série d'observations d'ophtalmoplégies unilatérales par traumatisme crânien. Travail tout à fait consciencieux, auquel on pourra se reporter avec confiance. Citons maintenant une observation de Badal et Fromaget, où l'ophtalmoplégie rétrocede, celle de Despeignes et Meurer, celles des Gutzeit, Ring, Boudin...

Plus récent est le travail documenté du Professeur de Lapersonne : 6 cas entre 1897 et 1903.

Les thèses de Roche (1906) et d'un de nos collègues militaires, Le Merdy (1917-1918).

Il nous faut un peu séparer de ces paralysies orbitaires traumatiques les cas de Terrien (1922) avec fêlure osseuse et hématome du sommet orbitaire et le malade de Rollet et Colrat blessé à la suite d'un choc sur l'arcade sourcilière du même côté. Dans ces deux cas, la symptomatologie régresse partiel-

lement au fur et à mesure que l'exsudat hémorragique se résorbe : il y a disparition totale de l'exophtalmie, mais les lésions nerveuses persistent en partie.

Nous avons eu l'heureuse fortune de rencontrer un malade qui nous a paru rentrer dans ce cadre et dont nous publions l'observation dans un chapitre ultérieur.

Ainsi donc, jusqu'en 1920 environ, syphilis, cancer, traumatismes, paraissent à peu près sur le même plan dans le chapitre étiologique. C'est surtout à partir de cette date que, la collaboration entre ophtalmologistes et oto-rhino-laryngologistes devenant plus étroite, on voit apparaître dans de nombreuses observations des ophtalmoplégies unilatérales, qui reconnaissent pour cause des sinusites postérieures plus ou moins méconnues. La question paraît si importante que le Congrès d'oto-rhino-laryngologie met à son ordre du jour « Les sinusites postérieures et les complications oculaires » (Paris, 1924). Nous ne pouvons ici, dans ces courtes pages, donner un compte rendu précis et complet de tous les travaux publiés à ce sujet. Nous renvoyons à l'étude de Canuyt, J. Ramadier et Velter, parue dans les *Annales des maladies de l'oreille, du pharynx, du nez et du larynx* (janvier et février 1925). On y trouvera les noms de tous les grands spécialistes français et étrangers et le mot de Ziem (1893) y trouve une confirmation éclatante : « Dans dix ans, on ne pourra plus faire d'ophtalmologie sans rhinologie. Les deux tiers des affections oculaires ont leur origine dans une rhinopathie méconnue. »

Ces récentes observations furent suivies d'un autre progrès : c'est du perfectionnement de la technique mise en œuvre pour diagnostiquer ces sinusites latentes, tant au point de vue de l'examen fait par le spécialiste (utilisation d'une lumière blanche, observation rapportée par M. le Professeur Portmann de la clinique de Sluder) que du point de vue de l'examen radiographique, qui avait été jusqu'ici à peu près négligé. Signalons au passage le remarquable travail des Docteurs Reverchon et G. Worms : *Sinus et mastoïde* (Congrès d'oto-rhino-laryngologie de mai 1913).

Nous avons maintenant vu, à grands traits, les étapes chronologiques de la question, étapes qui marquent chaque fois une amplitude plus grande du sujet. Il est possible de les résumer en quelques lignes et dire que jusqu'en 1896 il s'agit de travaux un peu empiriques, d'une période d'observation pure. L'année 1896 voit l'individualisation du syndrome, sa synthèse, par le Docteur Rochon-Duvigneaud. De 1900 à 1930, c'est l'étape d'étiologie du syndrome, durant laquelle apparaissent successivement avec la syphilis, les traumatismes et le cancer, deux nouvelles causes auxquelles viennent s'ajouter les sinusites postérieures.

Cet avant-propos terminé, nous avons maintenant en vue l'étude anatomique, embryologique et topographique du syndrome, puis la publication des observations que nous avons été assez heureux pour recueillir, grâce à l'obligeance et à l'amabilité de nos Maîtres ou personnellement.

Dans des chapitres différents, nous étudierons ensuite la symptomatologie du syndrome, son diagnostic positif, différentiel et étiologique, et, enfin, nous dirons quelques mots du pronostic et du traitement.

CHAPITRE PREMIER

EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE DE LA FENTE SPHENOIDALE

I. — Embryologie de la fente sphénoïdale.

Les études embryologique et anatomique de la fente sphénoïdale ont été faites, d'une part, grâce aux traités classiques de Testut et Latarjet, de Poirier, de Rouvière et de Dubreuil, d'autre part, grâce aux multiples publications sur ce sujet, principalement le remarquable travail du Docteur Casteran (Thèse de Paris, 1926).

La fente sphénoïdale, appelée encore fissure orbitaire supérieure, est un espace de forme allongée, limité par les deux ailes du sphénoïde.

Le corps de l'os est constitué par deux parties distinctes :
une antérieure, le présphénoïde;
l'autre postérieure, le basisphénoïde.

Du présphénoïde partent les petites ailes; du basisphénoïde dépendent les grandes ailes. Chez l'embryon, latéralement à la corde dorsale, se sont développés deux cartilages longitudinaux, qui l'encadrent, et dont la fusion va donner la plaque basilaire. C'est au niveau de cette plaque que vont apparaître successivement, du troisième au septième mois, les différents points d'ossification qui, par leur réunion et leur évolution, vont donner l'os sphénoïdal. Ces points d'ossification, nombreux puisqu'on n'en compte pas moins de 14, vont se répartir en deux groupes :

a) Un premier groupe, comprenant 4 points d'ossification, va former le groupe antérieur. Il y aura 2 points pour la partie

antérieure du corps de l'os, et 2 pour les petites ailes. Ces deux derniers, appelés points orbito-sphénoïdes, s'étendent latéralement vers le frontal, sur lequel ils s'appuient. De chaque côté de la ligne médiane, le point d'ossification destiné au corps se réunit à celui de la petite aile correspondante avant de se fondre avec le point homologue du côté opposé. Les deux trous optiques appartiennent donc au sphénoïde antérieur.

b) Le second groupe comprend 8 points osseux se répartissant ainsi :

- 2 pour les grandes ailes et la portion externe des apophyses ptérygoïdes;
- 2 pour la portion interne de ces mêmes apophyses;
- 2 pour la partie postérieure du corps;
- 2 pour la partie latérale,

et 2 autres pour les cornets de Bertin.

Les soudures entre ces divers os apparaissent vers 2 mois $1/2$ mais sphénoïdes antérieur et postérieur restent distincts jusqu'à 7 mois. Ils sont réunis à ce moment par une formation cartilagineuse, qui joue le rôle de cartilage de conjugaison et qui existe encore à la naissance. Quelques mois plus tard, l'ossification est complète.

Signalons, pour en terminer avec la partie embryologique de notre travail, que le sphénoïde n'est pas un os de membrane, mais, suivant Dubreuil, un os de substitution, puisque l'ossification est précédée d'un modèle cartilagineux.

II. — Anatomie de la fente sphénoïdale.

1° ETUDE DESCRIPTIVE.

Avant de passer à l'étude précise de la fente sphénoïdale, il convient de dire quelques mots des éléments qui la définissent, c'est-à-dire les grandes ailes, les petites ailes, et le frontal.

Les grandes ailes du sphénoïde se détachent de la face laté-

rale du corps de l'os. Leur coupe horizontale affecte la forme d'une étoile à trois rayons; aussi leur décrit-on trois faces :

postérieure;
antérieure;
externe.

La face antérieure ou orbitaire seule nous intéresse, car elle fait partie de la paroi externe de l'orbite. Quadrilatère, elle regarde en avant et en dedans. Son bord antérieur s'articule avec l'os malaire; son bord supérieur, articulé avec le frontal, forme en arrière de celui-ci le bord inférieur de la fente sphénoïdale; son bord inférieur, enfin, contribue à limiter la fente sphéno-maxillaire.

Les petites ailes sphénoïdales, ou apophyses d'Ingrassias, annexées à la partie antérieure et supérieure de la face latérale du corps sphénoïdal, forment deux plaques triangulaires aplaties. On leur décrit deux faces :

l'une supérieure, répondant au lobe orbitaire;
l'autre inférieure, qui limite la fente en haut

Le frontal n'entre dans la constitution de la fente que pour une bien faible part. Il forme son segment externe par l'intermédiaire d'une portion osseuse des plus réduites.

Ainsi définie, la fente se présente comme un orifice ovalaire, dont le grand axe dirigé obliquement en haut, en avant et en dehors, mesure environ 25 millimètres et dont le petit axe, beaucoup plus petit, atteint à peine 7 millimètres. On dirait une virgule, à grosse extrémité postéro-interne. Classiquement, on lui décrit deux parties :

une partie interne et inférieure, quasi circulaire;
une partie plus étroite, antérieure et supérieure.

A l'état frais, cette seconde portion est comblée par une lame fibreuse obstruant son passage. La portion interne, au contraire, constitue un orifice parfaitement perméable, qui forme le sommet de la pyramide orbitaire. Le périoste orbitaire s'adosse là à la dure-mère; plus haut, il lui est intimement uni.

La description donnée de la fente est la description classique, néanmoins elle est sujette à quelques variations : en particulier, il n'est pas rare de rencontrer deux portions, interne et externe, sans grande différence de conformation, ce qui lui donne alors, dit Testut, la forme d'une massue; exceptionnellement, la fente, qui n'est séparée du canal optique que par une mince lamelle osseuse, communique avec lui lorsqu'elle fait défaut. Ce dernier point explique la fréquence de l'atteinte simultanée des nerfs de la II^e et de la III^e paire à ce niveau.

L'orientation de la fente sphénoïdale est, le plus souvent, assez voisine de la verticale : on comprend alors que, lorsqu'on regarde un crâne de face, on puisse, sans interposition osseuse, apercevoir la face endocranienne de l'occipital. Point sur lequel nous tenons à insister dès maintenant, car les rayons X, après un bon centrage, n'auront à traverser que l'os occipital de texture homogène et assez perméable pour donner des contours de la fente une image nette. Un bon cliché permettra alors d'apprécier comparativement les deux fentes, de juger de leur symétrie et d'une atteinte possible de l'une d'elles.

2° ETUDE ANALYTIQUE ET TOPOGRAPHIQUE DE LA FENTE.

La fente sphénoïdale, qui fait communiquer le crâne avec l'orbite, fait partie de l'étage moyen de la base. De ce fait, elle présente des rapports avec de nombreux éléments anatomiques, sur lesquels il convient d'insister :

En dedans et au-dessus d'elle, le canal optique, dont nous avons dit qu'il pouvait communiquer avec elle directement dans certains cas. Cette communication, rare chez l'homme, est, selon Pouchet et Beauregard, très fréquente chez les animaux. La fente et ses éléments sont en rapport, là, avec le nerf optique et l'artère ophtalmique.

En dedans de la fente et un peu en arrière, rapport avec la face latérale du corps du sphénoïde, par l'intermédiaire de la

gouttière caverneuse, habitée à l'état frais par le sinus caverneux, l'artère carotide interne et un certain nombre de nerfs destinés à l'orbite : III^e, IV^e, V^e et VI^e paires des nerfs craniens.

En arrière de la fente et un peu au-dessous, on trouve le trou grand rond, qui s'ouvre dans la fosse ptérygo-maxillaire et qui laisse passer le nerf maxillaire supérieur.

Au-dessous et en avant, rapport lointain avec la fente sphéno-maxillaire, dont elle est séparée par toute l'épaisseur de la grande aile du sphénoïde.

Enfin, il nous faut dire que la fente est en rapport, par l'intermédiaire du canal optique, avec le sinus sphénoïdal, surtout dans sa portion phéhypophysaire, et moins directement avec les cellules ethmoïdales et le plafond du sinus maxillaire. Nous verrons l'importance de ces cavités au chapitre du *Diagnostic étiologique*.

Il convient maintenant d'accorder une mention spéciale aux éléments tendineux qui prennent leurs insertions sur la fente et aux éléments vasculo-nerveux qui la traversent. Les classiques que nous avons consultés sont loin d'être d'accord à ce sujet. Les conclusions que nous rapportons sont celles du Professeur Rouvière, dont l'étude paraît faire autorité, et qui confirment en grande partie les anciens travaux de Zinn (1755):

Les quatre muscles droits, dit-il, qui s'étendent du sommet de l'orbite à l'hémisphère antérieur du globe oculaire, s'insèrent postérieurement par un tendon commun : le tendon de Zinn. Ce tendon, épais et court, s'insère plus particulièrement sur le sillon antéro-postérieur que présente la fente à ce niveau et sur le tubercule sous-optique, qui termine en avant la lèvre interne du sillon. De là, il se porte en avant, en s'élargissant, et se divise bientôt en quatre bandelettes très déliées, qui s'irradient et forment quatre intersections tendineuses séparant à leur origine les quatre muscles droits : l'une, inféro-interne, est placée entre les origines du droit inférieur et celles du droit interne; une seconde, inféro-externe, est située entre le droit inférieur et le droit externe; une troisième, supéro-externe, entre le droit externe et le droit supérieur; la

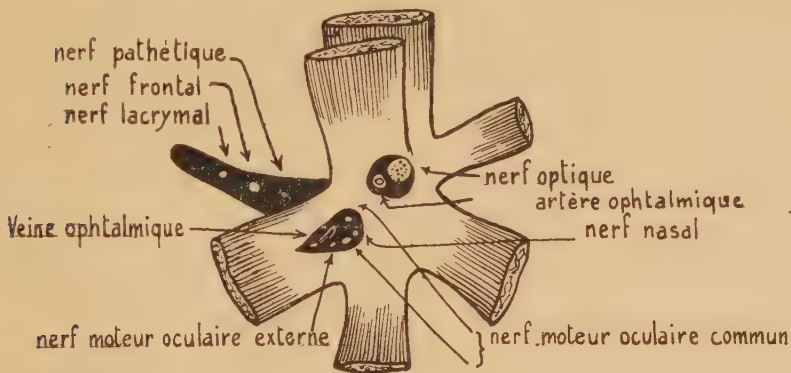
quatrième, supéro-interne, est placée entre le droit supérieur et le droit interne.

Chacun des muscles droits naît :

- 1° directement, par ses fibres moyennes du tendon;
- 2° des deux bandelettes fibreuses qui séparent chaque muscle du muscle voisin.

L'arrivée dans la pyramide orbitaire du nerf optique et du groupe nerveux :

nerf nasal;
nerf moteur oculaire commun;
nerf moteur oculaire externe,
modifie un peu le tableau et divise alors cet organe fibreux en deux portions :



(D'après Testut.)

La veine ophtalmique passe dans l'anneau de Zinn; ce n'est pas le cas général, d'après Rouvière.

la bandelette supéro-interne est divisée en deux parties unies par ses extrémités et circonscrivant un orifice ovale pour le nerf optique et l'artère ophtalmique;
la bandelette supéro-externe est divisée en deux languettes secondaires circonscrivant aussi un orifice appelé anneau de Zinn et qui livre passage :

- au nerf nasal;
- au nerf moteur oculaire commun;
- au nerf moteur oculaire externe;
- à la racine sympathique du ganglion ophtalmique.

La veine ophtalmique passe avec le nerf pathétique, le nerf frontal et le nerf lacrymal en dehors de l'anneau.

Dans la suite, le nerf de la III^e paire, déjà dédoublé dans l'anneau, va voir ses deux branches se séparer complètement. Le nasal se trouve plaqué contre la partie interne de l'anneau; le moteur oculaire externe va s'attacher au muscle du même nom.

C'est donc le moteur oculaire commun qui apparaît le plus vulnérable, avec le nasal et l'optique. Mais c'est à son passage dans la fente, conduit osseux, et non dans l'anneau de Zinn, conduit tendineux extensible.

Des autres organes, la veine ophtalmique passe entre la face externe du droit externe et la paroi et, s'échelonnant au-dessus d'elle contre la paroi, cheminent les nerfs pathétique, frontal et lacrymal.

A noter quelquefois la présence d'une veine ophtalmique accessoire, entre le rebord orbitaire inférieur et le muscle droit inférieur.

A côté de cette description classique, signalons rapidement que :

Pour Merkel et Poirier, le muscle droit externe prendrait une seconde insertion sur la fente, en dehors de celle existant pour le tendon.

Lockwood voit deux tendons distincts. Gérard appuie cette thèse, et, pour eux, c'est leur réunion qui constitue l'anneau de Zinn.

Testut ne distingue qu'un tendon, mais le divise en trois branches, dont l'une, se bifurquant, intéresse alors les muscles droit externe et droit inférieur. Pour cet auteur, la veine ophtalmique passerait dans l'anneau de Zinn.

De ceci on peut conclure qu'au point de vue anatomo-clinique la fente sphénoïdale ne doit pas être considérée comme un simple espace limité par les ailes sphénoïdales, mais comme une région caractérisée par le groupement étroit de tous les vaisseaux et nerfs qui, du crâne, passent dans l'orbite.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS CLINIQUES

L'étude anatomique que nous venons de faire permet de comprendre comment les organes que nous avons trouvés au niveau de la fente sphénoïdale peuvent être lésés par une lésion commune et ne peuvent l'être simultanément qu'à cet endroit. Ces faits sont à l'origine du syndrome clinique qu'il nous a été permis d'observer. Mais avant d'en étudier la symptomatologie et le diagnostic positif, différentiel et étiologique, nous tenons à publier les observations que nous avons pu réunir. Ce sont toutes, sauf une, des observations personnelles, et nous n'avons pas voulu alourdir notre travail de publications très intéressantes certes, mais dont nous avons mentionné l'existence rapidement au cours de notre introduction et qu'on retrouvera aisément dans notre chapitre bibliographique. Ces observations sont au nombre d'une cinquantaine au maximum, c'est dire la rareté relative de l'affection. Nous avons été assez heureux pour en assembler trois cas; nous les devons, pour deux d'entre eux, à l'obligeance de nos maîtres, M. le Professeur Teulières et M. le Professeur agrégé Beauvieux. Nous les en remercions sincèrement ici. La troisième observation, d'ordre différent, puisqu'elle a pour origine un traumatisme crânien, a été recueillie par nos soins à l'Hôpital maritime de Rochefort, où nous avons eu l'occasion d'examiner le malade.

Dans notre chapitre étiologique, nous avons surtout attiré l'attention sur trois causes :

- l'ostéopériostite syphilitique;
- les traumatismes;
- le cancer;

aussi avons-nous placé dans notre chapitre des observations un cas indiscutable de tumeur maligne du sphénoïde entraînant une ophtalmoplégie totale et qui a été vérifié à la nécropsie. Ce cas a été pris dans le travail inaugural du Docteur Casteran (thèse Paris, 1926).

OBSERVATION I (Inédite).

(Recueillie dans le Service de M. le Professeur TEULIÈRES.)

N... (Paul), journalier, 52 ans, entré le 15 mars 1930 à l'Hôpital Saint-André, se présente à la consultation de M. le Professeur Teulières, le 13 mars 1930, parce qu'il souffre de céphalées persistantes et parce qu'il a constaté que depuis quelques jours sa paupière droite tombait insensiblement.

On lui conseille d'entrer à l'hôpital, ce qu'il fait le 15 mars.

Son affection, raconte-t-il, a débuté il y a cinq semaines, au début de février 1930 par une céphalée violente de la région temporale droite, céphalée continue avec des périodes d'exacerbation diurne, se calmant la nuit et permettant au malade le sommeil. Un médecin appelé prescrit une potion et conseille le repos. Le malade interrompt alors son travail et s'alite. Quelques jours plus tard, il présente un petit accident étiqueté congestion cérébrale et soigné par deux sangsues à la tempe droite.

C'est à partir de ce moment qu'il note un ptosis d'abord léger, qui va s'accroissant de jour en jour. C'est l'apparition de ce nouveau signe qui l'amène à la consultation.

Dans ses antécédents personnels, héréditaires et collatéraux, on ne relève rien de notable. Il n'a jamais eu de maladies graves, aucun antécédent spécifique, aucune maladie oculaire antérieure.

Examen (le 13 mars). — Il s'agit d'un homme fatigué, répondant mal aux questions posées, fébricitant léger (37°4) et se plaignant de céphalées violentes.

Son asymétrie faciale frappe d'emblée.

Oeil droit :

Ptosis complet, la paupière supérieure est immobile, malgré les efforts du malade, et recouvre entièrement le globe oculaire.

Légère exophtalmie du globe.

Immobilité complète de l'œil, légèrement dévié en dehors.

Acuité visuelle : perception lumineuse.

La cornée est trouble et dépolie, on note la présence d'une érosion centrale sans trace de perforation ni de pus dans la chambre antérieure.

La sensibilité cornéenne a disparu.

L'iris est normal.

Mydriase de la pupille par instillation d'atropine.

Les milieux transparents sont normaux.

Il n'y a pas de lésions du fond d'œil.

La recherche de l'anesthésie dans le domaine du V^e est délicate, le malade répondant mal. Il paraît y avoir hypoesthésie dans le domaine de l'ophtalmique.

Oeil gauche :

Rien à signaler, œil normal.

L'examen somatique complet montre :

Appareil respiratoire : pas de signes fonctionnels.

Thorax un peu amaigri, en carène.

Rien à signaler par ailleurs.

Appareil cardio-vasculaire : Pouls à 60, bien frappé.

Pointe dans le V^e espacé; rien à l'auscultation des orifices classiques.

Tension artérielle au Pachon : Mx, 14; Mn, 8; Io, 2.

Appareil digestif : Anorexie, amaigrissement depuis quelques mois.

Tendance à la constipation.

Rien à signaler à l'examen du ventre.

Appareil génito-urinaire : Rien à signaler; en particulier pas de traces de chancre.

Urines claires; traces d'albumine.

Système nerveux : céphalée toujours violente dans la région temporale droite cédant aux antinévralgiques.

L'appareil moteur est intact.

La sensibilité est normale.

Les réflexes sont un peu exagérés.

Epreuves de laboratoire :

13 mars : B.-W. dans le sang : Négatif.

On fait, malgré tout, un traitement antisypilitique immédiat à partir du 15 mars, à raison de 0 g. 06 de sulfarsénol en injections sous-cutanées quotidiennes.

13 mars : Examen des sinus et du nez : Rien à signaler (Docteur Martinaud).

19 mars : Ponction lombaire. Issue d'un liquide clair; dès que 10 cc. se sont écoulés, le liquide ne sort plus que goutte à goutte.

B.-W. négatif;

Albumine, 1 g.;

Sucre, 0 g. 54;

Chlorures, 7 g. 8;

Cellules, 8 lymphos,

donc léger degré de dissociation albumino-cytologique.

22 mars 1930 : Œil droit, guérison de l'ulcération.

Aucune modification des autres symptômes.

Fond d'œil : Aucune lésion; veines normales.

24 mars, L'état général du malade s'améliore, mais il se plaint toujours de violentes céphalées.

On note : Une hypoesthésie nette dans le domaine de l'ophtalmique; on réveille la douleur par pression sur les points d'émergence des nerfs; aucune douleur à la réduction du globe.

Radiographie : On voit le sommet de l'orbite et ses orifices; la selle turque moins bien. On ne constate aucune lésion.

A partir du 24 mars, on fait une injection par jour de 0 g. 01 de cyanure de mercure intraveineux.

Le 27 mars : B.-W. dans le sang : Positif.

Ponction lombaire : 12 lymphos par millimètre cube.

Analyse chimique impossible par manque de liquide. On continue le cyanure.

4 avril 1930. — Devant la persistance des douleurs, on fait une injection de 1 cc. 5 d'alcool à 90 degrés, à la partie supérieure et externe de la base de l'orbite.

5 avril : On suspend le cyanure à cause de l'apparition d'une gingivite. On reprend le sulfarsénol.

11 avril : Les douleurs paraissent diminuer, on augmente la dose de sulfarsénol, pour atteindre 0 g. 30, le 26 avril.

29 avril : V. O.D., voit les doigts à 0 m. 40.

2 mai : V. O.D., voit les doigts à 1 m. 50. ,

6 mai : V. O.D., 1/3 sans correction.

Il sort à cette date, en excellent état.

Les paralysies persistent aussi accentuées, mais les douleurs ont disparu et il y a eu retour de la vision de l'œil droit.

Depuis cette époque, le malade a été soigné par le Docteur Lasserre, de La Teste, qui a bien voulu nous répondre sur l'évolution de l'affection : le sujet a recouvré un état de santé assez bon, les douleurs temporales et périorbitaires n'ont pas reparu, mais le ptosis est resté complet.

Cette observation est intéressante par la multiplicité des signes de paralysie et, au point de vue symptomatique, on peut la ranger dans la classe des ophtalmoplégies sensitivo-sensorio-motrices. Il y a eu paralysie des III^e, IV^e et VI^e paires craniennes avec kératite neuro-paralytique, troubles d'hy-poesthésie dans le domaine du nerf ophtalmique. L'atteinte du nerf optique, sans hémianopsie, prouve tout de suite, avec l'ophtalmoplégie externe et interne, qu'il ne peut s'agir d'une lésion située en arrière ou au niveau du chiasma optique. De plus, une lésion nucléaire capable de donner ce tableau devrait présenter une très grande étendue et n'expliquerait ni l'unilatéralité ni les troubles d'anesthésie du Ve. C'est seulement vers le sommet de l'orbite que tous ces éléments nerveux pourront être lésés à la fois.

Les réactions de laboratoire (B.-W. positif), l'analyse cy-tobactériologique montrant une lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien, permettent d'incriminer la syphilis, malgré l'âge du sujet et le résultat incomplet du traitement.

Le diagnostic d'ostéopériostite syphilitique du sphénoïde, ayant déterminé une ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice, paraît donc le plus plausible.

OBSERVATION II (Inédite et Personnelle).

G... (Jean), C. A. M., Hourtin, entré, le 23 décembre 1930, à l'Hôpital-Robert-Picqué, à Bordeaux.

A la suite d'un accident d'automobile, est admis d'urgence à l'Hôpital militaire, étant dans le coma.

Examen à son arrivée (23 décembre 1930). — Service de chirurgie, on note une contusion périorbitaire droite.

La région temporo-pariétale droite est ecchymotique et douloureuse.

Œil droit : Ptosis et mydriase.

Le blessé a recouvré sa connaissance.

Trois jours plus tard, une ecchymose sous-conjonctivale apparaît; céphalée marquée.

Ponction lombaire : Liquide sanglant.

Persistance des signes oculaires : Ptosis et mydriase.

Environ trois semaines après l'accident : Apparition d'un diabète traumatique; polyurie, polydipsie.

La ponction lombaire répétée en diminue l'intensité.

Un mois après l'accident, et pendant une durée de six à sept jours seulement, écoulement par la narine droite de liquide céphalo-rachidien dans la position assise.

Deux mois après l'accident, la céphalée a disparu.

Polyurie encore notable.

Les troubles visuels constituent la séquelle la plus importante.

Le malade est transféré dans le service d'ophtalmologie.

Entre le 2 avril au service d'ophtalmologie et d'O.-R.-L. de Talence.

Examen : O.D. : Paralysie complète de la III^e paire droite.

Légère décoloration de la papille.

V. O.D. : 1/10 avec + 1.

12 juin 1931 : Il est évacué sur l'Hôpital Saint-Nicolas, de Bordeaux, étant porteur de germes diphtériques.

20 juin : Entre de nouveau au service d'ophtalmologie.

21 juin : Accidents sériques légers, urticaire. Diète, eau de Vichy, potion adrénaline.

26 juin : Aucune amélioration de l'état oculaire, qui peut être considéré comme définitif, l'accident remontant à cinq mois.

O.D. : Paralysie de la III^e paire, ptosis, mouvements d'adduction, d'élévation et d'abaissement du globe abolis. Mydriase. Pupille immobile à la lumière. Atrophie optique : légère décoloration de la papille.

V. O.D., : 1/10. (Dr Pons).

Evacué sur l'Hôpital maritime de Rochefort.

Entre à l'Hôpital maritime de Rochefort-sur-Mer le 9 juillet 1931.

Examen le 10 juillet 1931 :

Œil droit :

Ptosis incomplet de la paupière supérieure; le malade arrive à la relever à moitié en s'aidant des muscles frontaux.

Léger strabisme externe.

Les mouvements d'élévation et d'abaissement du globe sont impossibles, le mouvement d'abduction normal, et le mouvement d'adduction limité mais non impossible. Le malade l'effectue par saccades.

Nystagmus dans les positions extrêmes du regard.

Pupille en mydriase. Abolition des réflexes pupillaires à la lumière.

Milieux transparents normaux.

Fond d'œil : Décoloration légère du segment temporal de la pupille.

V. O.D. : 1/10.

Œil gauche :

Astigmatisme hypermétropique inverse.

V. O. G. : 4/10 avec ($15^{\circ} + 0,75$) + 1,50.

Le blessé signale qu'avant l'accident, sa vision de O.G. n'était pas très bonne.

Champs visuels : Légèrement rétrécis concentriquement, aux deux yeux.

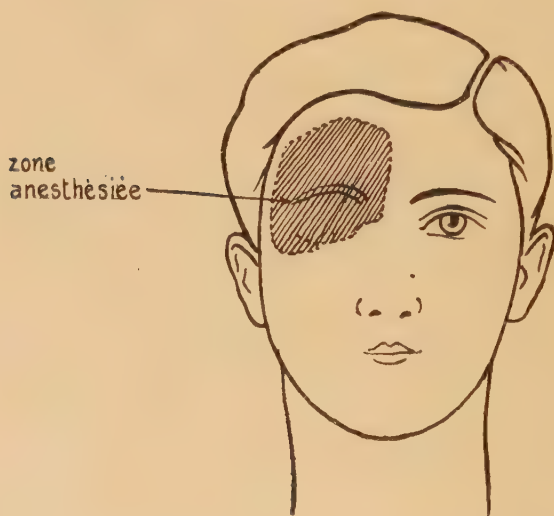
La recherche des troubles de la sensibilité montre une hypoes-thésie nette dans le domaine de l'ophtalmique, comme le montre le schéma ci-contre.

Pas de douleurs névralgiques, pas de points douloureux à l'émergence des nerfs orbitaires.

Radio : Prise dans la position vertex-menton-plaque. Elle montre un aspect différent des deux orbites.

L'orbite gauche paraît normale; on aperçoit en son centre la fente sphénoïdale.

A droite, au contraire, il y a eu remaniement osseux; les limites osseuses en sont floues. On aperçoit une petite partie de la fente sphénoïdale; la plus grosse paraît cachée par une masse homogène, opaque aux rayons X, de contours assez nets et qui déborde du centre vers la région interne de l'orbite.



Cette observation nous paraît intéressante à un double point de vue :

d'abord au point de vue médical;

ensuite au point de vue médico-légal.

Au point de vue médical, le sujet, après un accident d'automobile, a présenté sans aucun doute une fracture de la base du crâne. Les ecchymoses tardives sous-conjonctivales, les ponctions lombaires sanglantes, le diabète traumatique présenté et enfin l'issue de liquide céphalo-rachidien par la narine avec paralysie des muscles oculaires le prouvent surabondamment. S'il nous paraît difficile de définir nette-



Monglond (p. 30)

ment le trait de fracture dans sa partie postérieure, il nous reste pour les étages moyen et antérieur du crâne deux points de repère :

1° L'issue de liquide céphalo-rachidien par la narine droite nous paraît indiquer qu'il y a eu lésion de la lame criblée de l'ethmoïde;

2° Le malade a présenté de plus une paralysie complète du moteur oculaire commun caractérisé par le ptosis, la mydriase, la paralysie des muscles droit supérieur, droit inférieur et droit interne. Les mouvements d'abduction possibles et le strabisme externe indiquent que le nerf moteur oculaire externe n'est pas touché. Les troubles d'hypoesthésie localisés à la paupière supérieure, aux régions orbitaire et péri-orbitaire, intéressant le front jusqu'à la racine des cheveux, semblent indiquer qu'il y a eu également lésion de la branche ophtalmique de Willis. Or il existe un lieu où tous ces éléments nerveux peuvent être lésés en même temps, c'est justement l'apex orbitaire. D'ailleurs, Ferran, dans un travail de thèse (Lyon, 1901), est des plus affirmatifs, et il suffit pour lui de constater une lésion du moteur oculaire commun au cours d'une fracture du crâne pour poser le diagnostic de lésion de la fente sphénoïdale.

Au point de vue médico-légal, cette observation est également instructive. En effet, nous devons juger si le malade a droit à une pension à titre définitif ou à titre temporaire. La résolution de ce problème dépend uniquement de l'étiologie du syndrome, que nous allons envisager. Si, en effet, les paralysies présentées par le malade tiennent à une lésion osseuse, à une esquille comprimant, tendant ou détruisant les éléments nerveux, leur évolution paraît défavorable et le sujet risque fort de voir son affection se maintenir dans son état le plus mauvais; si, par contre, les lésions osseuses ne retentissent pas directement sur la maladie, si les paralysies oculaires et l'atrophie optique sont causées par la présence d'un volumineux hématome du fond de l'orbite susceptible de se résorber, le pronostic paraît beaucoup plus favorable,

et il ne faudra pas se hâter de délivrer une pension définitive au candidat qui la réclame. On peut considérer que six mois sont un minimum de temps avant une expertise des lésions.

Dans quel cas nous trouvons-nous ici? Y a-t-il ou non hémato-
tome? Doit-on envisager ou non une évolution favorable?

Le malade en question paraît justement rentrer dans un cas limite, car, si, depuis six mois, il porte toujours trace de sa fracture du crâne, il n'en est pas moins vrai — et il le dit spontanément lui-même — que nombre de mouvements oculaires qui lui étaient impossibles il y a deux mois sont maintenant plus facilement réalisables. L'adduction par exemple.

Il nous semble donc prudent de lui accorder une pension à laquelle il a droit, puisque, malgré tout, il garde de très importantes séquelles, mais de réserver l'avenir en ne lui donnant qu'une indemnité à titre provisoire.

OBSERVATION III (Inédite).

(Nous devons à l'obligeance de M. le Professeur agrégé BEAUVIEUX cette observation inédite de sa clientèle privée, qui enrichira notre travail.)

S..., 61 ans, habitant Bordeaux, est adressé au Docteur Beauvieux par un médecin de la ville parce qu'il se plaint de douleurs de tête atroces, à exacerbations nocturnes, empêchant tout sommeil, et sur lesquelles les antinévralgiques sont sans effet.

A l'examen on constate :

Œil gauche :

Ptosis complet; la paupière supérieure recouvre le globe oculaire entièrement.

Sous elle on voit un globe légèrement exophtalme, projeté directement en avant.

Pupille en mydriase, ne réagissant pas à la lumière. Les mouvements d'élévation et d'abaissement du globe sont impossibles, de même que les mouvements de latéralité (adduction et abduction), mais à un moindre degré.

Il n'y a aucune lésion du fond de l'œil.

V. O. G. : 10/10.

Rien au niveau des milieux transparents.

Tension oculaire normale aux doigts.

Mais le sujet ne cesse d'attirer l'attention sur les douleurs qu'il ressent. Ces douleurs sont unilatérales, d'une intensité terrible, intéressant non seulement le domaine de distribution de la branche ophtalmique de Willis, mais les deux autres branches de distribution du trijumeau : maxillaire supérieur et maxillaire inférieur. Elles empêchent le travail et le sommeil, et, suivant une expression heureuse du regretté Professeur Verger : « ce sont des céphalées ou plutôt des névralgies empêchantes ».

Œil droit :

Rien à signaler.

L'examen somatique du sujet est normal.

Son système nerveux est intact.

Pas de signes cardio-vasculaires. La tension artérielle est normale.

Enfin, il n'y a rien à signaler dans les urines.

Radiographie négative.

L'examen des sinus, pratiqué par le Docteur Moreau, ne révèle rien de particulier.

Il n'y a aucun antécédent personnel, collatéral ou héréditaire digne d'être noté.

La réaction de Bordet-Wassermann est légèrement positive.

On conseille au malade un traitement spécifique, consciencieusement effectué par le Docteur Chassaigne. Malgré celui-ci, les douleurs, au lieu de disparaître, augmentent, et, quinze jours plus tard, le Docteur Beauvieux voit revenir son malade, qui lui réclame de le calmer par n'importe quel moyen.

Devant l'inefficacité de la médication mercurielle, l'exophtalmie qui paraît augmenter et le maintien de tous les signes de paralysie oculaire, on songe à une tumeur possible et à une intervention ultérieure.

Néanmoins, avant cette opération grave, M. le Professeur Teulière est appelé par le Docteur Beauvieux.

L'examen clinique du malade est toujours sensiblement le même, et il est décidé de repousser à quelques semaines l'acte opératoire et de continuer la médication spécifique; ce qui est fait.

Puis le Docteur Chassaigne perd son malade de vue, et ce n'est que quelques mois plus tard, qu'il apprend que ce dernier a continué la médication antisyphilitique et qu'il ne reste nulle trace et des douleurs et des paralysies.

Ce cas nous paraît des plus instructifs, au point de vue clinique d'abord, où il paraît rentrer sans aucun doute dans le cas des ophtalmoplégies sensitivo-motrices par ostéopériostite syphilitique, et surtout au point de vue thérapeutique et conduite à tenir.

Il s'éloigne de la règle générale des ostéopériostites de l'apex orbitaire en ceci : c'est la présence des douleurs dans le domaine du trijumeau entier, douleurs qui sont assez rares, alors que les troubles d'hypoesthésie sont fréquents. L'âge du malade également : on rencontre les ostéopériostites autour de la trentaine, et c'est plutôt le cancer sphénoïdal qui est l'apanage du vieillard. Un troisième élément, et non le moindre, semble s'être adjoint pour tromper le médecin : c'est l'inefficacité complète du traitement spécifique au début et, au contraire, l'aggravation des symptômes. Pourtant, une médication mixte (Hg. As), opiniâtre, entretenue, semble-t-il, en désespoir de cause, a eu raison et des douleurs et des paralysies. Ceci nous amène à dire qu'avant toute intervention chirurgicale, avant même un traitement radiothérapique profond, il y aura lieu de faire courir au malade toutes ses chances de succès, et lui appliquer un traitement spécifique mercuriel, arsenical et même bismuthique opiniâtre, continu, qui pourra donner, comme dans le cas que nous publions, un résultat inespéré.

OBSERVATION IV.

(Recueillie par le Docteur CASTÉRAN dans le service
de M. le Docteur ROCHON-DUVIGNAUD [publiée])

Tr..., ébéniste, 53 ans, entré à Laennec le 27 novembre 1924.

Il se présente le mardi 26 février, se plaignant que la vue de son œil droit a commencé à diminuer le samedi précédent, 23, et qu'elle est actuellement abolie. Cet œil n'a plus en effet que la perception lumineuse avec abolition du réflexe pupillaire à la lumière et intégrité du fond de l'œil.

L'œil gauche est normal.

Il s'agit donc d'une cécité de l'œil droit survenue en trois jours sans accompagnement d'aucun autre symptôme.

En prévision d'une affection sérieuse et peut-être compliquée, le malade est hospitalisé dans le service d'ophtalmologie de l'Hôpital Laennec.

27 novembre 1924 :

Œil droit :

Cécité absolue.

Aucun réflexe pupillaire.

Fond d'œil normal. Mouvements sensiblement normaux. Très légère exophtalmie.

Aucune douleur spontanée. Pas de troubles de la sensibilité dans le domaine du trijumeau.

Très légère douleur à la pression du globe.

T. O. D. (Schiotz) : 16.

Œil gauche :

Réflexes normaux.

Champ visuel, champ du regard : Normaux.

T. O. G. : 22.

V. O. G. : 9/10 avec + 1,75.

Etat général satisfaisant. Température normale. La malade accuse seulement quelques troubles digestifs, et, pour écarter le diagnostic d'une affection gastrique ayant pu provoquer une métastase, on demande un examen de l'estomac. Il ne révèle rien d'anormal.

L'examen radiographique de la cavité crânienne et des orifices orbitaires ne révèle rien d'anormal.

En l'absence de cause générale actuellement perceptible, on se réfugie provisoirement dans l'hypothèse d'une névrite rétrobulbaire due à une affection de voisinage, sinusienne peut-être.

Deux examens rhinologiques, le 29 mars et le 4^{er} avril, sont négatifs (M. Bourgeois). Cependant des symptômes nouveaux s'accroissent.

Le 4^{er} mars, on note :

Exophtalmie plus marquée de l'œil droit; léger ptosis.

Limitation des mouvements du globe, sauf dans le regard en dehors.

Et, malgré les résultats négatifs des examens rhinologiques et radiologiques, on décide l'intervention exploratrice.

Incision classique de sinusite frontale et écartement du globe en dehors. On peut ainsi examiner la paroi interne de l'orbite jusqu'à 2 ou 3 centimètres de profondeur. On ne trouve rien d'anormal, même dans la région du fond de l'orbite.

Trépanation de la paroi interne pour examen de l'ethmoïde : rien à l'ethmoïde ni au sinus sphénoïdal. Pose d'une mèche.

Suites opératoires normales.

Les phénomènes orbitaires ne sont influencés en rien.

8 mars : Ponction lombaire. L. C.-R. clair, dans lequel :

Albumine, sucre, cytologie : Normaux.

Wassermann, Hecht : Franchement positifs.

À l'examen, le 8 mars 1924, on note : L'ophtalmoplégie est devenue totale; l'œil ne bouge plus. Il n'existe aucun trouble sensitif, subjectif.

Troubles sensitifs objectifs : Diminution de la sensibilité dans le territoire sus-orbitaire et nasal externe droits. Dysesthésie de l'hémicrâne droit. Conservation de la sensibilité dans le territoire sous-orbitaire.

Le traitement spécifique institué avec prudence par injections de Cyllg dès le 10 mars, doit être interrompu à deux reprises, le malade accusant, après chaque injection, des malaises et des douleurs lombaires.

On commence le novarsénobenzol le 29 mars (0,40, 0,40), mais,

devant l'intolérance pour le traitement spécifique, le mauvais état général, l'amaigrissement, l'insomnie, l'asthénie et l'anorexie, le malade est passé dans le service de M. le Docteur Grenet.

Le 4 avril, on tente la reprise du traitement avec la dose de 0,15 de novarsénobenzol.

Le 6 avril, on trouve le malade atteint de paraplégie totale avec troubles urinaires (dans la journée du 5, il avait déclaré sentir ses jambes s'engourdir progressivement) : paraplégie avec motilité complètement abolie.

Troubles sensitifs :

a) au tact : sur la face extérieure de la jambe et de la cuisse, abolition du tact; ailleurs, contact perçu.

Limite supérieure : deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic correspondant environ à D 10.

b) Dissociation à type syringomyélique plus marquée de la face externe du membre inférieur gauche.

Réflexes rotulien, achilléen : Abolis.

Signes de Babinski.

Réflexes d'automatisme médullaire.

Constipation opiniâtre.

Rétention d'urine (regorgement).

Pas d'escarres.

Le 7 avril : Cystostomie sus-pubienne.

La paraplégie ayant fait penser à la possibilité d'un phénomène d'Herxheimer, reprise intensive du traitement: novarsénobenzol tous les cinq jours et, tous les jours, 1 centigramme de Cy Hg et 20 centigrammes de benzobismuth intramusculaire. Pendant une dizaine de jours le traitement est supporté, mais le malade s'amaigrit.

Le 19 avril: La limite supérieure des troubles sensitifs remonte maintenant au voisinage de l'appendice xyphoïde. Escarre sacrée, diarrhée, amaigrissement considérable.

Mort dans le collapsus.

Autopsie le 24 avril : Ouverture de la boîte crânienne.⁸ Liquide céphalo-rachidien sans caractère particulier. Pas d'adhérence de la dure-mère à la calotte crânienne. Aspect légèrement laiteux de la pie-mère. Quelques granulations périvasculaires disséminées sur

les lobes pariétaux jusqu'à une assez grande distance de la ligne médiane et loin du siège habituel des granulations de Paccioni.

En soulevant l'encéphale, on découvre à la jonction de l'étage antérieur et de l'étage moyen du crâne, du côté droit, s'étendant tout le long de la grande aile du sphénoïde, qu'elle suit, une masse sous-durale faisant corps avec l'os et aussi dure que lui. Elle s'étend en dedans sur la partie postérieure de la lame criblée de l'ethmoïde, occupant environ son tiers postérieur, et dépasse la ligne médiane, pour venir affleurer à gauche, au voisinage de l'entrée du nerf optique dans le canal optique, sans cependant arriver à son contact.

La limite de la tumeur se dirige alors oblique en arrière et en dedans, à peu près parallèle au nerf optique gauche, et vient croiser le nerf optique droit à sa naissance du chiasma. La masse descend dans l'étage moyen, s'étend en dehors derrière la fente sphénoïdale, envahit en dedans la selle turcique et enclave l'hypophyse. Elle vient en arrière et en dehors jusqu'à la pointe du rocher, qui est envahie. La consistance reste partout rénitente, presque d'une dureté osseuse; sa surface est irrégulière, mamelonnée.

Le nerf optique du côté droit, un millimètre en avant du chiasma, vient s'enfoncer dans le tissu néoplasique pour rejoindre le canal optique.

On effondre le plafond de l'orbite au burin. Cette paroi osseuse a conservé toute sa résistance. Rien dans l'orbite.

On effondre les sinus ethmoïdaux, qui sont remplis d'un liquide purulent assez abondant et d'une masse néoplasique (moins dure que le reste de la tumeur) qui en occupe la plus grande partie.

Altérations médullaires : altérations étendues de la 7^e dorsale à la 2^e lombaire, avec maximum au niveau de la 10^e dorsale.

La moelle présente une augmentation notable de largeur entre ces limites (hypertrophie du tiers environ par rapport aux segments sus et sous-jacents).

L'aspect en est tomenteux, irrégulier, la coloration grisâtre mais l'épaisseur n'en est pas très accrue. Les limites exactes en sont assez floues.

A noter qu'il y a un minimum d'adhérences et de lésions de pachyméningite.

Au point de vue anatomo-pathologique, il s'agissait d'un lymphosarcome.

Cette observation est intéressante en raison des différents diagnostics qu'elle a fait poser, et elle montre combien le syndrome, avant d'être constitué, peut prêter à discussion.

Au début, la cécité progressive, sans aucun signe d'ophtalmoplégie ni d'altérations du fond d'œil, avait fait penser à une névrite rétrobulbaire; aussi avait-on pratiqué un examen rhinologique et radiologique. Les résultats négatifs avaient laissé le clinicien dans l'incertitude.

L'évolution de la maladie, en montrant la progression constante des lésions malgré l'intervention, et surtout l'apparition des troubles sensitifs dans le domaine de l'ophtalmique permirent alors la localisation de la maladie à la fente sphénoïdale.

Un moment, pourtant, l'exophtalmie légère aurait pu faire penser à une tumeur intra-orbitaire; mais alors que des signes de paralysie se faisaient de plus en plus nets, l'exophtalmie restait fixe. On ne pouvait donc s'y attarder.

La possibilité d'une lésion plus profonde intéressant le sinus caverneux devait également être examinée. Contre elle on trouvait l'absence d'une exophtalmie nette et pulsatile, l'absence de tout souffle à la région temporale; il n'y avait aucune déformation de la selle turcique à la radiographie, et, de tous les nerfs moteurs, c'était le moteur oculaire commun, et non le moteur oculaire externe, qui était le plus atteint et le premier lésé.

L'étiologie a été également bien difficile à déterminer, car, si les examens étaient suspects, quant à la spécificité on ne pouvait rien affirmer. Il était d'autre part bien difficile d'affirmer un néoplasme; aussi a-t-on donné au malade toutes chances en faveur d'une ostéopériostite syphilitique et lui a-t-on fait un traitement intensif. Son inefficacité, l'aggravation de l'état général et la persistance de tous les signes, l'âge du sujet aussi, auraient pu, semble-t-il, à la période ultime,

permettre de se rattacher au diagnostic de néoplasme. L'autopsie a confirmé cette manière de voir.

*
* *

Voici terminé notre chapitre des observations cliniques. Elles sont peu nombreuses, puisqu'au nombre de quatre seulement, dont trois sont inédites. Deux d'entre elles sont des cas d'ostéopériostite syphilitique réalisant un syndrome typique de la fente sphénoïdale; une troisième montre une ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice consécutive à un traumatisme cranien; la quatrième, enfin, reconnaît pour cause une tumeur maligne. Dans notre chapitre étiologique, nous montrons justement que syphilis, traumatismes et tumeurs malignes sont le plus souvent à l'origine du syndrome; ces quatre observations représentent donc pour nous des cas types. Peut-être nous fera-t-on grief de n'avoir point, par un travail de compilation plus complet, recueilli et publié des observations déjà dix fois retrouvées dans la littérature médicale; il nous a semblé plus juste d'en donner simplement mention dans notre chapitre bibliographique et d'attacher toute notre attention sur des cas encore inédits.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

Des observations anatomo-cliniques que nous avons étudiées et aussi des différents travaux parus sur cette même question, on voit qu'il est possible de tracer un tableau d'ensemble du syndrome. Nous essaierons ensuite d'en étudier les éléments constitutifs avec un peu de précision.

Nous avons signalé au chapitre anatomique quels étaient les éléments vasculaires ou nerveux qui passaient par le sommet orbitaire, c'est donc la constatation des lésions de ces différents organes, altérés simultanément à ce niveau, qui va permettre de poser le diagnostic de syndrome de la fente sphénoïdale. Que le mal soit limité à ladite fente, on aura une ophtalmoplégie sensitivo-motrice; qu'il retentisse par voisinage sur le nerf optique, on aura une ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice.

Le tableau clinique est, en effet, constitué par deux ordres de signes. Les uns constants, capitaux, qui attirent l'attention du clinicien et imposent le diagnostic; les autres, au contraire, inconstants, trompeurs, qui font errer le spécialiste lorsqu'il n'apporte pas toute son attention à l'examen du malade.

Les éléments importants constituent une triade symptomatique définie par :

- 1° des troubles moteurs par atteinte des trois nerfs : moteur oculaire commun, III^e paire; pathétique, IV^e paire; moteur oculaire externe, VI^e paire;
- 2° des troubles sensitifs par atteinte d'une ou plusieurs

branches du nerf trijumeau. En général, le nerf ophthalmique seul est lésé;

3° des troubles sensoriels, cécité plus ou moins complète par atteinte du nerf optique.

Le caractère commun à ces trois signes est leur unilatéralité.

Accessoirement, on peut mentionner :

- l'exophtalmie;
- les troubles vasculaires;
- les douleurs;
- la kératite neuro-paralytique;
- les troubles sympathiques;
- la déformation de la région temporale.

Voyons maintenant par le détail ces signes et l'interprétation qui doit en être faite.

A. — Signes capitaux.

I. — LES TROUBLES MOTEURS.

Ils caractérisent au premier chef la paralysie du nerf moteur oculaire commun. Cette paralysie va se signaler par trois signes :

- a) le ptosis;
- b) le strabisme paralytique;
- c) la mydriase.

a) *Le ptosis*. — C'est en général le signe le plus précoce, celui qui inquiète le malade et l'amène au médecin. Parfois, ce ne sera qu'un ptosis incomplet, laissant voir sous le bord inférieur de la paupière supérieure une partie du champ pupillaire; d'autres fois, ptosis total obstruant entièrement le globe oculaire.

Sa constitution est le plus souvent rapide et ne demande que quelques jours ou quelques semaines.

Caractère essentiel : il est unilatéral.

C'est un ptosis quasi providentiel, puisque, de toutes façons, le sujet serait obligé de fermer l'œil malade pour éviter une diplopie fâcheuse.

En dehors du ptosis, la paupière est, en général, normale. L'œdème palpébral est rare, sauf dans les périodes ultimes de certaines affections (cancer sphénoïdal par exemple).

Il traduit l'atteinte du filet nerveux du releveur palpébral, émané de la III^e paire.

b) *Le strabisme paralytique*. — Il n'apparaît dans la grande majorité des cas qu'après le ptosis, mais immédiatement après lui. On comprend qu'il gênerait autrement le malade, qui viendrait bien plus vite à une consultation.

A l'examen on note une déviation du globe en dehors et légèrement en bas, du fait de la paralysie du muscle droit interne. L'adduction est impossible le plus souvent; pourtant, il est possible que le malade puisse mobiliser son globe faiblement. Ce n'est alors que par saccades, après de gros efforts volontaires et on note quelques mouvements nystagmiformes dans le champ extrême du regard. Il n'y a plus alors paralysie, mais parésie du nerf, et c'est un élément de bon augure pour le pronostic. Ce fait se produit surtout dans le cas de fracture de la fente avec production d'hématome à l'apex orbitaire, hématome en voie de résorption. C'est le cas d'une de nos observations.

Le champ du regard est réduit à une zone externe et inférieure.

L'étude de la diplopie montre que la fausse image est en dedans et en haut donnant une diplopie croisée, au-dessus de l'autre dans le regard de face et en haut, au-dessous dans le regard en bas. L'écartement des images augmente vers la partie interne et supérieure.

c) *La mydriase*. — La musculature intrinsèque de l'œil est touchée comme la musculature extrinsèque. Ceci s'explique facilement si l'on songe que la cause en réside dans une lésion de la fente sphénoïdale et que, de ce fait, elle ne peut qu'agir

sur les deux ordres de filets non encore dissociés (Sauvineau).

Cette mydriase unilatérale, précoce, apparaît avec le strabisme.

A l'examen, la pupille est dilatée et immobile.

Le réflexe lumineux aboli, de même que les réflexes à la convergence et à l'accommodation.

Cette mydriase s'explique par la paralysie des voies de l'irido-constriction, qui suivent la III^e paire.

Comme le moteur oculaire commun, les nerfs de la IV^e paire (pathétique) et de la VI^e paire (moteur oculaire externe) peuvent se trouver lésés; les muscles grand oblique et droit externe vont alors être paralysés du même coup. Ces phénomènes sont, en général, plus tardifs.

Le globe oculaire est alors fixe, immobile dans toutes les directions et légèrement exophtalme. Plus tard, cette exophtalmie peut s'accroître; elle tient alors à la poussée de la tumeur orbitaire sur le pôle postérieur de l'œil.

II. — LES TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ.

Les troubles sensitifs viennent habituellement compléter et préciser le diagnostic du syndrome. Sans eux, il est difficile d'affirmer le siège de la lésion; aussi convient-il de les rechercher avec grand soin et systématiquement.

Nous avons signalé au chapitre de l'anatomie la disposition des nerfs au niveau de la fente :

le frontal, le lacrymal et le pathétique ensemble;

le nerf nasal éloigné d'eux, dans l'anneau de Zinn.

C'est dans le domaine cutané-muqueux, innervé par les trois filets de la branche ophtalmique de Willis, qu'il faudra rechercher les troubles de la sensibilité. On interrogera avec soin la peau des paupières, du front, du nez, de la tempe, la conjonctive qu'on comparera immédiatement avec les points symétriques du territoire opposé.

On n'oubliera pas non plus d'interroger le domaine de

distribution de la branche maxillaire supérieure, dont les limites avec le territoire précédent sont encore bien imprécises : paupière inférieure, pommette, joue, lèvre supérieure, téguments de la partie moyenne de la région temporale, aile du nez, fosse nasale, tributaires du nerf temporo-maxillaire et du nerf sous-orbitaire.

Les troubles rencontrés sont de deux ordres :

a) *Objectifs*. — Allant de la simple dysesthésie à l'anesthésie complète plus facile à déceler. Une anesthésie limitée à la paupière supérieure atteinte en totalité ou en partie, mais sans participation du globe, se voit dans les altérations du nerf frontal, du lacrymal et de la partie terminale du nasal.

La participation de la cornée avec anesthésie limitée au globe tient, en dehors du glaucome aigu, à une lésion des nerfs ciliaires longs et courts.

L'anesthésie oculo-palpébrale, plus fréquente, fera tout de suite penser à une lésion de la fente sphénoïdale.

b) *Subjectifs*. — Ceux-là ne passent jamais inaperçus, mais se manifestent plus tardivement et sont loin d'avoir la valeur des précédents. Ils apparaissent sous forme de douleurs à type névralgique, survenant par accès, précédés quelquefois de sensations anormales de cuisson, de fourmillement ou de piquûres.

Leur intensité est variable.

Il est rare qu'ils soient limités au domaine de l'ophtalmique pur; ils retentissent le plus souvent sur une autre branche de distribution du nerf trijumeau.

La durée et la fréquence des crises douloureuses sont des plus variables et augmentent avec l'évolution de l'affection.

Elles peuvent être accompagnées de troubles vaso-moteurs. La pression au niveau de l'émergence des nerfs peut mettre en évidence l'existence de points douloureux :

Le plus constant est le point sus-orbitaire à l'émergence du nerf frontal externe;

Le point nasal, près de la poulie du grand oblique pour le nerf nasal externe;

Le point naso-lobaire.

Dans l'intervalle des accès, le malade, fatigué, accuse des lourdeurs de tête avec impressions de visions lumineuses.

III. — LES TROUBLES SENSORIELS.

Le canal optique est trop voisin du siège lésionnel pour être indemne dans tous les cas. Nous avons vu qu'il n'était séparé de la fente que par une mince lame osseuse, pouvant même quelquefois faire défaut. On imagine aisément aussi qu'une tumeur, développée dans le sphénoïde et s'étendant aux grandes et petites ailes de l'os, puisse intéresser le canal optique, même avant d'atteindre la fente sphénoïdale.

Les nombreuses études poursuivies ces dernières années sur le retentissement des sinusites, en particulier de la sinusite sphénoïdale sur le nerf optique, ont montré avec quelle facilité et quelle fréquence le nerf pouvait s'altérer. Signalons en particulier à Bordeaux des communications aux sociétés savantes des professeurs Portmann et Teulières.

Une névrite optique peut donc accompagner une lésion de la fente; elle sera caractérisée par une baisse progressive de l'acuité visuelle, dont le malade est quelquefois long à s'apercevoir du fait de l'unilatéralité de la lésion, baisse qui peut aller à la cécité complète. Objectivement, surtout dans les types rétro-bulbaires, le fond d'œil paraît à peu près normal ou bien on note une décoloration progressive de la papille aboutissant ou non « au pain à cacheter ». Cette seconde éventualité est la plus fréquente.

Le champ périphérique est conservé, mais il y a un scotome central.

B. — Signes accessoires.

A côté de la triade symptomatique que nous venons de préciser, il y a lieu de signaler un certain nombre de signes moins importants, relevés dans différentes observations, et que Ch. Dejean a bien mis en évidence dans son étude de la question.

I. — L'EXOPHTALMIE.

Elle se rencontre surtout dans le cas de tumeur du sommet orbitaire, repoussant le globe par son pôle postérieur. Elle prend dans ces seuls cas toute son importance.

Nous avons dit qu'elle pouvait exister à un léger degré, par simple relâchement de la musculature externe (Sauvigneau).

II. — LES TROUBLES VASCULAIRES.

Il n'est pas très rare d'observer, surtout dans les périodes avancées de tumeur maligne du sommet de l'orbite, un certain degré de congestion orbitaire et conjonctivale; au stade ultime de certains cancers sphénoïdaux, on a mentionné même un engorgement veineux important avec gros œdème palpébral, conjonctive et orbite fortement congestionnés (Ch. Déjean, *Annales d'ophtalmologie*, 1926, obs. IV).

La rareté de ces faits tient à la disposition des veines de la région et de leurs valvules, dit le Professeur Rollet, de Lyon, qui l'explique ainsi :

La veine ophtalmique supérieure s'anastomose avec la veine angulaire, établissant une communication entre le système veineux de l'orbite et la face. Grâce au système valvulaire, le sang veineux orbitaire peut se déverser dans la face, mais pas inversement.

De même, la veine ophtalmique inférieure s'anastomose avec le plexus ptérygoïdien à travers la fente sphéno-maxillaire, plexus qui est lui-même en communication avec le sinus caverneux par la grosse veine du trou ovale.

Donc, retour possible par la veine angulaire et le plexus ptérygoïdien du sang veineux de la région. Si l'on y ajoute les qualités d'élasticité des vaisseaux et leur mobilité devant la tumeur, on s'explique la discrétion dans la majorité des cas des phénomènes vasculaires.

III. — LES DOULEURS.

La douleur type névralgique se rencontre au cours du syndrome. Nous l'avons précédemment signalé. On rencontre aussi une céphalée sans grand caractère précis, si ce n'est sa ténacité, qui doit faire songer au néoplasme et à son extension.

IV. — KÉRATITE NEURO-PARALYTIQUE.

La kératite neuro-paralytique n'est pas fréquente. Si la sensibilité cornéenne est atteinte, le ptosis joue dans la même affection un rôle de défense. On sait en effet que c'est un des moyens de traitement préconisé. Néanmoins, dans les observations que nous publions, nous avons rencontré une atteinte centrale de la cornée avec érosion, sans qu'elle ait abouti à la kératite à hypopion. Les moyens ordinaires de traitement, atropine et antiseptiques, ont amené sa disparition rapide.

V. — TROUBLES SYMPATHIQUES.

Par la fente sphénoïdale passent la racine sympathique du ganglion ophtalmique et les filets inclus dans les trois branches du nerf ophtalmique. Par le canal optique chemine le plexus de l'arbre ophtalmique.

Nous n'avons trouvé nulle trace de paralysie ou d'irritation du sympathique, sauf dans les cas de Dejean, qui le premier paraît avoir orienté ses recherches de ce côté. On s'explique, dit-il, que les troubles du sympathique aient échappé aux observateurs, car les signes qui la traduisent sont noyés dans les gros symptômes : « Dilatation pupillaire, enophtalmie, léger ptosis, action passagère sur les vaisseaux de la rétine, sur le tonus et la sécrétion lacrymale sont noyés dans les gros signes de la paralysie de la III^e paire. »

Mais les troubles vaso-moteurs de la face sont plus faciles à noter, et il signale :

- la rougeur permanente de la face;
- la succulence de la peau;
- les troubles de la calorification.

VI. — DÉFORMATION DE LA RÉGION TEMPORALE.

Enfin, dans les deux observations de Worms, dans une de Déjean, dans le travail de Bethoux sur le cancer sphéno-temporal, on signale une déformation visible de la région temporale par atteinte de la face externe de la grande aile du sphénoïde. La palpation montrait alors une tuméfaction accessible.

Pour Bethoux, ce serait un signe capital de cancer:

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFERENTIEL

I. — Diagnostic positif du syndrome de la fente sphénoïdale.

Nous avons essayé, au chapitre précédent, de classer les éléments symptomatiques en leur attribuant l'importance qu'ils méritent. Les cas qui se présentent au clinicien ne revêtent pas tous la même physionomie; on peut cependant les classer schématiquement suivant quatre types :

Premier cas. — Tous les nerfs sont atteints, c'est-à-dire qu'il y a lésion :

des II^e, III^e, IV^e, VI^e paires crâniennes;
de la branche ophtalmique,
et des filets sympathiques.

On a un syndrome complet : une ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice.

Deuxième cas. — Quand seuls les éléments anatomiques de la fente sont touchés sans retentissement sur le voisinage, en particulier sur la II^e paire, on a le syndrome le plus pur : une ophtalmoplégie sensitivo-motrice.

Troisième et quatrième cas. — Enfin, on peut voir de multiples combinaisons se produire par atteinte élective de certains nerfs et observer :

- a) une ophtalmoplégie motrice pure avec intégrité du trijumeau et du nerf optique;
- b) la paralysie peut être plus limitée encore et ne frapper que les nerfs moteur oculaire commun et nasal, ou bien encore les nerfs lacrymal, frontal et pathétique.

Toutes ces combinaisons constituent autant de formes cliniques que le médecin devra bien connaître pour poser son diagnostic, et on comprend que, dans les cas de paralysies partielles, elles puissent, à un examen rapide, passer inaperçues. L'interprétation même des signes est souvent délicate : c'est le fait, par exemple, d'une ophtalmoplégie avec exophtalmie marquée et précoce.

D'ailleurs, on ne manquera pas, pour compléter l'observation, de faire toutes les recherches classiques de laboratoire :

- une réaction de Bordet-Wassermann dans le sang et le liquide céphalo-rachidien, après réactivation, s'il y a lieu;
- une réaction de Vernes, souvent plus sensible;
- un examen complet du liquide céphalo-rachidien : chimique et cytotactériologique.

Cette poursuite systématique du tréponème paraît indispensable et viendra bien souvent lever le doute, pour le grand bien du malade.

Les recherches récentes ont également montré tout l'intérêt que pouvait présenter la radiographie. La question a été définitivement mise au point dans le rapport au Congrès d'O.-R.-L. par Worms et Reverchon. Elle est indispensable avant toute intervention chirurgicale, sur les trous de la base du crâne et ses sinus postérieurs. Nous ne pouvons rapporter ici la technique radiographique, qui doit être employée pour obtenir un bon cliché; nous renvoyons à l'ouvrage de Worms et Reverchon : *La radiographie en O.-R.-L.*, Paris, 1923.

Il nous suffira de rappeler ici que le rhinologiste ou l'oculiste doivent demander au radiologiste quatre épreuves :

- un cliché de base, incidence vertex-menton-plaque;
- un cliché de profil;
- un film intrabuccal;
- un cliché oblique (Mac William).

« Il conviendra, dit le Professeur Moure, d'être très prudent dans leur interprétation et de se souvenir que l'asymé-

trie, les taches du cliché, les modifications de texture anatomique, peuvent aboutir à de grossières erreurs. »

Ces réserves faites, répétons que la radiographie est indispensable.

L'examen sera également complété par celui du rhinologiste, qui ne manquera pas d'explorer attentivement toutes les cavités sinusiennes.

II. — Diagnostic différentiel.

Une lésion peut atteindre l'appareil oculo-moteur en un point quelconque de son étendue, depuis le tendon du muscle inséré au globe jusqu'à son centre cortical. Aussi, le diagnostic d'ophtalmoplégie étant posé, conviendra-t-il de préciser son siège et de situer la lésion en un des points du trajet de l'élément nerveux.

A. — S'AGIT-IL D'UNE OPHTALMOPLÉGIE NUCLÉAIRE?

Voyons-en rapidement les signes distinctifs. Étudiée par de Græfe, Hutchinson, Parineau, Vernicke et Sauvinau, l'ophtalmoplégie nucléaire débute, en général, par l'abolition lente et graduelle des mouvements des muscles du globe sans ordre apparent. Le plus souvent, on a affaire à un ptosis unilatéral ou bilatéral, puis la paralysie atteint les autres muscles. La parésie revêt souvent le type asthénique : « Ce n'est que par saccades, dit Benédickt, qu'on voit le globe se déplacer. » Elle est moins prononcée après le repos de la nuit, et l'on note souvent des secousses nystagmiformes. Quand l'affection est assez avancée, le malade présente un aspect classique, décrit par Hutchinson : paupières demi-tombantes, air somnolent, tête renversée en arrière, front plissé suppléant les releveurs. Les yeux, légèrement exophtalmes, sont droits ou déviés mais immobiles.

La diplopie est inconstante.

L'affection peut atteindre l'une ou l'autre des musculatures intrinsèque ou extrinsèque ou les deux.

La marche est variable :

aiguë, avec progression du côté du bulbe et mort; c'est
la poliencéphalite aiguë hémorragique de Wernicke;
subaiguë;
chronique progressive.

Dans tous les cas, il s'agit d'une affection touchant les deux yeux, car on conçoit difficilement une lésion des noyaux du III^e d'un côté qui laisserait intacts ceux du côté opposé tout proche et ne présentant aucun trouble du côté de la sensibilité et du nerf optique.

B. — S'AGIT-IL D'UNE LÉSION RADICULAIRE ?

Il y a atteinte du nerf moteur oculaire commun dans son trajet intra-encéphalique. Ses racines sont dissociées à ce niveau par le noyau rouge sur une largeur de plus de 2 centimètres. Dans ces cas, en dehors des phénomènes oculaires, on note des troubles du pédoncule cérébral, du bulbe ou de la protubérance, constituant les syndromes classiques de Millard-Gubler, Weber, Benedickt, avec hémiplegies et paralysies faciales.

C. — S'AGIT-IL D'UNE OPHTALMOPLÉGIE BASILAIRE ?

Le diagnostic de l'ophtalmoplégie basilaire est déjà plus difficile, car elle est habituellement unilatérale. Cependant elle s'accompagne d'autres signes qui permettent de situer la lésion.

Celle-ci peut porter :

soit sur la partie arachnoïdienne du nerf;
soit sur la partie pariétale ou dure-mérienne.

Dans le premier cas, les radicules du moteur oculaire commun étant éparses dès leur sortie du pédoncule, on conçoit qu'à moins d'une lésion fort étendue on ne puisse avoir que des paralysies partielles. Leur réunion faite, la lésion aura

une symptomatologie plus complète. Ces ophthalmoplégies sont le fait de lésions vasculaires à cause de la proximité des vaisseaux, des tumeurs, et s'accompagnent des signes de l'hypertension crânienne, en particulier de céphalées et de stase papillaire.

On a vu aussi, à la suite des anesthésies rachidiennes, des paralysies fugaces et unilatérales tardives, intéressant le moteur oculaire externe dans son trajet intra-arachnoïdien.

Au cours des otites moyennes purulentes aiguës, on rencontre souvent des paralysies de la VI^e paire, exceptionnellement de la IV^e. Mais elles sont noyées au milieu d'un tableau symptomatique caractérisé par :

- des céphalées intenses;
- des névralgies dans le domaine du trijumeau;
- des troubles labyrinthiques périphériques ou centraux, un état nauséux et anxieux;
- un dérochement partiel ou total de l'appareil de sustentation.

C'est le syndrome du noyau de Deiters.

Les méningites de la base s'accompagnent souvent de paralysies oculaires. Dans les méningites tuberculeuse, cérébro-spinale purulente, les exsudats s'accumulent au niveau des lacs arachnoïdiens, dans lesquels baignent le chiasma et la face antérieure du pédoncule : la III^e paire est la plus atteinte.

La migraine ophthalmique ou paralysie récidivante de la III^e paire, due probablement à une réaction méningée autour du nerf avec son évolution par accès et intervalles libres, ne peut donner lieu à méprise. D'ailleurs, son tableau symptomatique est tout à fait différent. La durée de l'accès est variable de quelques heures à quelques mois.

Dans toutes ces affections, en dehors de l'ophthalmoplégie, il y aura lieu de noter les signes d'hypertension crânienne, et surtout les paralysies des nerfs voisins : facial, auditif, masticateur, qui, avec les hémianopsies, seront autant de points de repère. Il n'y a pas non plus de troubles de la sensibilité cutanée.

Le diagnostic devient plus délicat lorsqu'il s'agit d'une ophtalmoplégie pariétale ou dure-mérienne : dans les observations que nous avons eu l'occasion d'étudier, peu nombreuses sont celles où le diagnostic de localisation fut d'emblée posé. Cependant il y a quelques signes différentiels, qui, lorsqu'ils existent, mettent le clinicien dans la bonne voie.

Les causes les plus importantes sont au nombre de trois :

- les tumeurs;
- les anévrismes;
- les fractures de la base du crâne.

Dans les deux premiers cas, la symptomatologie est dominée par la présence du sinus caverneux et des éléments qu'il contient. Sous le nom de syndrome du sinus caverneux, Foix en a précisé les caractères :

Il s'agit d'une ophtalmoplégie unilatérale à marche rapidement progressive, sans aucun trouble circulatoire traduisant une obstruction du sinus, mais accompagnée de troubles sensitifs dans le domaine des branches du nerf ophtalmique.

L'analyse des observations sur lesquelles s'est appuyé l'auteur dans son travail, observations d'une extrême rigueur, puisque vérifiées à l'autopsie dans un cas, et au cours d'une intervention chirurgicale dans l'autre, a permis de mettre en évidence quelques particularités, qui isolent cliniquement le syndrome :

La paralysie des nerfs moteurs a toujours débuté par la VI^e paire; parésie au début, puis paralysie. Elle se complète ensuite par celle de la IV^e paire, puis de la III^e. De plus, il a constaté des troubles subjectifs importants dans le domaine de l'ophtalmique. Or, nous avons dit que dans le cas de syndrome de la fente sphénoïdale les douleurs étaient rares et que bien plus importants étaient les phénomènes d'anesthésie dans le même domaine. Si l'on veut bien maintenant se souvenir de la situation de la VI^e paire dans l'intérieur même du sinus, de celle des nerfs : III, IV et ophtalmique dans sa paroi; que, dans les deux cas, il s'agit de tumeurs à dévelop-

pement exogène, pourrait-on dire, se propageant et comprimant de dedans en dehors, on conviendra que les mêmes facteurs qui expliquaient une paralysie du III^e initiale dans la fente provoquent dans ce cas une atteinte initiale du nerf VI. Ajoutons, pour en finir, que la radiographie est d'un utile appoint. Foix insiste aussi sur la situation même de la tumeur et montre qu'anatomiquement une tumeur hypophysaire portant sur le lobe antérieur a beaucoup plus de chances de traduire sa présence par une hémianopsie et une déformation de la selle turcique, tandis qu'une tumeur du lobe postérieur envahira la paroi postérieure de la selle sans la déformer et retentira sur la paroi du sinus caverneux, constituant de ce fait le syndrome signalé, mais sans signes radiologiques ni troubles du champ visuel surajoutés.

Les anévrismes artério-veineux du sinus caverneux peuvent s'accompagner de paralysies des nerfs oculo-moteurs, mais les signes caractéristiques tels que :

l'exophtalmie pulsatile;
le thrill;
les bruits de rouet,

permettent la localisation de la maladie. De plus, les lésions du nerf optique, si fréquentes dans le syndrome de la fente, sont des plus rares. Là encore la paralysie initiale est celle de la VI^e paire.

Les fractures de la base du crâne peuvent être à l'origine de l'ophtalmoplégie, mais, en dehors des traits de fractures intéressant la fente, on n'a jamais de lésion de la III^e paire. Le plus souvent, c'est le nerf moteur oculaire externe qui est lésé et qui donne une paralysie du muscle droit externe, d'où strabisme interne et diplopie homonyme. « Elle signe, dit Ferron, une atteinte du sommet du rocher. »

La paralysie olfactive unilatérale peut s'allier à la paralysie des nerfs de l'œil, comme dans un cas rapporté par Tacke, où l'on rencontrait :

une paralysie musculaire totale;
la cécité;

l'anesthésie ophtalmique;
un certain degré d'exophtalmie.

L'atteinte du nerf olfactif permettait alors de localiser la cause en avant du chiasma, à la base des petites ailes du sphénoïde.

En somme, l'exophtalmie sera basilaire dans les cas où l'on trouve de l'hémianopsie homonyme du côté opposé à la lésion. de la paralysie olfactive unilatérale, une exophtalmie très faible, par simple relâchement des muscles paralysés. « On y trouvera, dit Dejean, assez souvent, des paralysies isolées, car les nerfs ne sont pas encore étroitement groupés. Les phénomènes généraux sont à peu près constants, en particulier la céphalée et les vomissements. On peut y rencontrer aussi diverses réactions des foyers voisins (pédoncule, hypophyse...) et de la stase papillaire double. »

Il nous reste encore à discuter des cas d'ophtalmoplégie d'origine orbitaire.

D. — S'AGIT-IL D'UNE OPHTALMOPLÉGIE ORBITAIRE ?

Elles consistent en dégénérescences ou en inflammations des muscles, des nerfs, du ganglion ophtalmique, du tissu cellulaire de l'orbite... Nous avons signalé au chapitre symptomatologique la présence de l'exophtalmie tout en insistant sur son léger degré et son inconstance. Or, dans la plupart des cas à discuter, quand il s'agit de lésions orbitaires, et surtout de sa partie antérieure, les paralysies seront exceptionnelles, une tumeur va tenter de se faire jour sous l'orbite, souvent aux dépens de l'orientation du globe dans la cavité osseuse; s'il s'agit de tumeurs plus profondes telles que, par exemple, kystes hydatiques, l'exophtalmie passe au premier plan; l'ophtalmoplégie devient secondaire :

« L'exophtalmie, écrit le Professeur Teulière, est le symptôme qui attire très rapidement l'attention du malade et de son entourage. L'œil s'agrandit, fait saillie hors de l'orbite en écartant les paupières, jusqu'à en empêcher l'occlusion.

Cette exophtalmie est plus rapide dans le kyste que dans les tumeurs orbitaires; elle est axile ou latérale... » (*Archives d'ophtalmologie*, 1927.)

Si l'on ajoute à l'exophtalmie directe, irréductible et non pulsatile, la douleur ressentie à la pression du globe, les troubles de la circulation de retour tels que œdème de la paupière supérieure, chémosis et aussi la céphalée intense et les douleurs térébrantes, profondes, spontanées vers le fond de l'orbite, on voit que l'on se trouve assez loin d'un tableau sensitivo-sensorio-moteur.

Nous ne signalerons que pour mémoire la thrombo-phlébite et les phlegmons orbitaires, dont l'allure infectieuse ne peut donner lieu à méprise.

On voit, par cette étude, un peu longue peut-être, du diagnostic différentiel, que le diagnostic du syndrome de la fente s'individualise nettement au milieu des ophtalmoplégies orbitaires, basilaires ou nucléaires et que, si les différentes affections passées en revue sont susceptibles de donner une partie du tableau clinique, aucune ne peut le créer entièrement. Nous en profitons une fois encore pour attirer l'attention sur l'importance et la spécificité des troubles d'anesthésie dans le domaine des branches de l'ophtalmique, troubles non accusés par le malade, mais qui, recherchés systématiquement par le clinicien, vont le conduire au diagnostic topographique.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Les diagnostics positif, différentiel et topographique posés, il nous faut maintenant aborder le chapitre étiologique. De son exactitude découlera le traitement, aussi y a-t-il lieu de bien s'y attacher.

L'étiologie du syndrome est très variée, nous allons passer en revue une à une les principales causes signalées.

Avant toutes choses, dit Brailey, il y a lieu d'éliminer le diagnostic d'hystérie. A l'appui de cette thèse, il rapporte, en 1886, une observation « d'amaurose et d'ophtalmoplégie complète unilatérales, de nature hystérique ». Les signes observés étaient ceux que nous avons signalés; il n'est pas fait mention des troubles de la sensibilité. Sous l'influence médicamenteuse de l'iodure de potassium en particulier, il voit la paralysie régresser. N'est-il pas normal de se demander si Brailey n'a pas été influencé dans son diagnostic par les idées en cours à cette époque et s'il ne fallait pas rechercher à son affection une cause organique, la syphilis par exemple.

De Léon, en juin 1903, a publié aussi une observation d'ophtalmoplégie sensitivo-motrice d'origine urémique, due, d'après lui, à l'œdème ou à un exsudat méningé dans la fente sphénoïdale droite. Sans vouloir prendre parti, signalons que ces faits sont exceptionnels et que nous n'avons pas trouvé d'autres traces de cette affection.

Autrement plus importantes sont les causes que nous allons signaler, et qui correspondent à la majorité des cas.

I. — Ostéo-périostites du sphénoïde.

1° La base des ailes du sphénoïde est le siège d'élection d'une ostéopériostite syphilitique qui finit, par prolifération, par obturer la lumière de la fente sphénoïdale et peut s'étendre jusqu'à la grande aile.

Les observations de Fromaget, Rochon-Duvigneaud, Hutchinson Junior, Rollet, Déjean... reconnaissent cette même cause. De leur lecture se dégagent quelques points communs que nous allons signaler.

Il s'agit presque toujours d'individus relativement jeunes, aux environs de la trentaine, dans presque tous les cas. Les sujets de nos observations sont pourtant de vingt ans plus âgés. Le premier signe qui les amène à consulter est le ptosis ou le strabisme, rarement la baisse de l'acuité visuelle, qui est quasi contemporaine. L'examen montre une ophtalmoplégie complète, rapidement installée. Dans aucun cas il n'est fait mention d'exophtalmie. L'examen du fond d'œil ne montre rien d'anormal ou un léger degré de congestion veineuse.

Mais le diagnostic est fait par la constatation des troubles d'anesthésie dans le domaine de distribution de l'ophtalmique.

Bien souvent il s'agit de syphilitiques avérés.

En tout cas, la ponction lombaire avec analyse chimique et analyse cyto-bactériologique, la réaction de Bordet-Wassermann après réactivation s'il y a lieu, seront d'un utile appoint.

La radiographie, souvent muette, a montré les lésions dans quelques cas. Anatomiquement, elles répondent soit à une périostite simple, soit à une ostéopériostite. Les ostéites spécifiques paraissent les plus rebelles à l'action médicamenteuse, mais sont toujours améliorées.

2° A côté de ces ostéopériostites syphilitiques curables par le traitement, nous devons faire une place aux ostéopériostites chroniques non syphilitiques; certaines déformations

osseuses restent en effet absolument insensibles au traitement mercuriel, et pourtant leur marche est longue et torpide. La radiographie révèle quelquefois leur existence en montrant la déformation osseuse. Leur origine infectieuse est probable, mais l'identification du microbe en cause bien délicate.

Chez un sujet malingre, adolescent, ayant des stigmates de tuberculose, tels adénopathies multiples, écrouelles, abcès froids ou tumeurs blanches, il y aura lieu de se demander s'il ne s'agit pas là aussi de bacillose et de le traiter comme tel.

Nous nous sommes étendu à dessein sur ces ostéopériostites, qui sont à l'origine du syndrome dans plus de 50 p. 100 des cas; nous devons faire maintenant une large place aux tumeurs malignes surtout, qui, après elles, sont les plus intéressantes.

II. — Les tumeurs sphénoïdales.

Les observations sur lesquelles les auteurs se sont appuyés sont fort importantes, car elles ont le plus souvent donné lieu à une vérification anatomique. La variété la plus fréquente est de beaucoup le sarcome, qui représente la quasi-totalité des cas publiés.

Les exemples sont nombreux dans la littérature médicale, et nous pouvons citer :

Dans le cas de Dinckler, rapporté par Marina et Ferron, la tumeur lésa progressivement les différents nerfs de l'orbite et provoqua ensuite divers désordres graves, entraînant la mort.

Le sarcome de Kornfeldt est moins typique.

Une observation de Bethoux a trait à un sarcome globocellulaire.

Le malade de Lenoble et Aubineau avait un sarcome fusocellulaire à petites cellules.

Celui de Cantonnet avait un sarcome à cellules embryonnaires à gros noyaux.

Celui de Dreyfus, un ostéochondrosarcome.

Enfin signalons quatre observations de tumeur de la fente rapportées par Wilbrand et Saenger, sans examen histologique, mais réalisant toutes :

une ophtalmoplégie complète;
des troubles d'anesthésie;
une amaurose.

Dans l'une, il faut ajouter une kératite neuro-paralytique; dans l'autre, une exophtalmie marquée.

Les cas de Castéran (1926) et de Déjean (1927), plus récents, sont également des plus instructifs. Dans l'observation de Castéran, il s'agit d'un malade de 50 ans chez lequel l'affection débute par une cécité unilatérale sans ophtalmoplégie. Celle-ci apparaît quinze jours plus tard. Une médication antispécifique restant sans effet, on pose le diagnostic de cancer, après avoir pensé à une sinusite latente. On vérifie peu après le diagnostic. Chez le malade de Déjean, d'un âge semblable, après quelques prodromes (céphalées, troubles généraux) apparaissent une paralysie oculaire droite, puis une hémiplégie gauche, de la stase papillaire enfin. On pose le diagnostic d'ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice, mais les signes associés indiquent une progression rapide vers le crâne :

l'exophtalmie devient considérable;
la céphalée continue et très douloureuse;
l'état général s'aggrave.

En dehors du diagnostic topographique, on pense alors à une tumeur maligne à progression rapide.

De ceci, il résulte que, en dehors des signes d'ophtalmoplégie, certains signes devront faire penser au cancer; ce sont :

l'âge avancé des malades, autour de 50 ans et plus;
l'exophtalmie prononcée;
les céphalées intenses et continues;

- les phénomènes d'imprégnation cancéreuse : amaigrissement, anorexie, asthénie, ...;
- les résultats négatifs des épreuves de laboratoire et du traitement.

Notre regretté Maître le Professeur Verger avait coutume de dire dans des cas similaires que, lorsqu'on assistait, malgré une médication antisyphilitique bien conduite, non seulement à la persistance, mais à l'aggravation des signes d'une affection, l'étiologie spécifique ne devait pas retenir plus longtemps l'attention du clinicien et qu'il fallait chercher ailleurs. Il en est bien de même ici. Dans nombre d'observations, on note aussi la fréquence des phénomènes de paralysie, telles paraplégies ou hémip légies, qui marquent la marche du néoplasme.

Dans le cadre des tumeurs malignes, il nous faut aussi citer une observation de Crucheaudeau, qui signale un cas d'ophtalmoplégie par métastase cancéreuse et la possibilité de voir un lymphome donner également le tableau de cette affection.

III. — Les traumatismes craniens.

Le syndrome de la fente reconnaît une troisième catégorie de lésions à son origine; ce sont les lésions traumatiques.

Les fractures de la voûte, autrement que par des lésions directes telles que coups de feu, instruments tranchants..., intéressent rarement l'apex orbitaire. Il en est tout autrement des fractures de la base ou des fractures de la voûte irradiées à la base, et nombreux sont les cas signalés, notamment dans le remarquable travail de Ferron (thèse Lyon, 1901).

Dans les fractures de l'étage antérieur, la fissure débute sur un point plus ou moins élevé du front, vient couper l'arcade orbitaire et traverse le plafond de l'orbite, pour atteindre la petite aile du sphénoïde et intéresser la partie externe de la fente soit au cours d'un trajet vers l'étage moyen, soit qu'elle s'arrête en ce lieu.

Dans les fractures de l'étage moyen, le trait peut partir du bord antérieur du rocher, intéresser les trous ovale et grand rond et aboutir à la fente sphénoïdale avec prolongement possible soit sur la voûte orbitaire, soit sur le trou optique du même côté, soit encore sur le trou optique du côté opposé.

Les fractures mêmes de l'étage postérieur à la suite de traumatismes intenses portant sur la partie postérieure de la tête peuvent s'irradier à l'étage antérieur, perpendiculairement à l'axe du rocher, et gagner la fente.

Les traumatismes vont agir sur la fente par deux mécanismes différents : soit par esquille osseuse détachée du sommet de l'orbite et pouvant écraser le nerf ou encore le repousser, le tendre et apporter dans sa conductibilité des désordres importants; soit encore — et ceci est d'un plus heureux pronostic — comprimer les éléments anatomiques par la production d'exsudats, de caillots sanguins accumulés à cet endroit. Leur résorption peut amener, lorsqu'elle est suffisamment rapide, la régression des signes de paralysie. On note en effet dans une observation de Déjean, la disparition en trois mois de l'ophtalmoplégie. Nous avons nous-même noté dans notre observation II une amélioration des signes de paralysie. La radiographie est dans ces cas d'un utile appoint et avait permis dans les deux exemples choisis le diagnostic de la cause.

On a rapidement une idée nette du trait de fracture, si l'on veut bien appliquer les conclusions de Ferron, admises partout, qui écrit : « Tout individu présentant une paralysie du nerf moteur oculaire commun consécutive à un traumatisme du crâne doit être considéré comme atteint de fracture du crâne à la partie interne du bord supérieur de la fente sphénoïdale. »

La paralysie est complète ou incomplète, elle peut se localiser à la branche inférieure ou supérieure; on se rappelle que la division du nerf se fait peu avant la traversée de la fente.

Les trois grandes causes de notre syndrome : syphilis, cancer, traumatisme, étant placées en tête de ce chapitre étiolo-

logique, il nous faut maintenant, pour être complet, signaler des lésions plus rares, entraînant des syndromes partiels, et qui ne seront retenues que secondairement.

Les hémorragies du sommet de l'orbite peuvent être dues à un traumatisme comme nous l'avons vu, mais aussi à une artérite des artères de la base du crâne (obs. de Heubner) ou à une cause générale, hématome spontané du fond de l'orbite chez une femme au cours d'une variòle hémorragique (obs. de Rollet).

Les anévrysmes artério-veineux siégeant soit dans le sinus caverneux dans les cas de lésion carotidienne, soit au niveau des vaisseaux ophtalmiques, peuvent exercer une compression sur les nerfs orbitaires totale ou partielle. Carlotti cite le cas d'un malade ayant fait une chute du haut d'un second étage, et chez qui il y eut fracture du sphénoïde au sommet de l'orbite et anévrysme comprimant les éléments apexiens, d'où ophtalmoplégie totale et œdème de la papille. Il en est de même du cas signalé par Hutchinson. Dans ces affections, les anévrysmes seront découverts par l'exophtalmie pulsatile et le thrill.

Certains auteurs ont signalé que des poussées névritiques siégeant à l'apex orbitaire étaient susceptibles d'entraîner un syndrome plus ou moins complet. Dans ce cadre, il faut placer les observations de :

Turck et Weiss : Paralysie du III et névrite bacillaire;

Dejerine : Ophtalmoplégie totale tabétique;

Dianoux : Névrite syphilitique et traumatique.

Notre diagnostic étiologique serait incomplet si nous ne parlions maintenant des sinusites postérieures. Nous avons insisté à plusieurs reprises sur leur importance, les travaux modernes leur accordent chaque jour une place plus grande, et elles ont fait l'objet du Congrès d'O.-R.-L. de 1924.

Les nerfs moteurs de l'œil, disent Canuyt, Ramadier et Velter, peuvent être atteints au cours de l'évolution des sinusites postérieures. Le fait n'est pas douteux. A l'appui de

cette thèse, ils citent les faits déjà constatés par De Laper-
sonne, Gallavardin, Genet et Sargnon qui ont vu des para-
lysies oculo-motrices consécutives à des sinusites suppurées.
Duverger signale un cas où existaient à la fois une paralysie
de l'oculo-moteur commun et une névrite optique avec
atrophie; la paralysie a guéri par l'intervention sur le sinus
sphénoïdal, mais l'atrophie est restée définitive. Groenbech,
en 1903, rapporte un cas identique.

Au cours d'une sinusite latente, on peut aussi observer le
syndrome, et les observateurs de Marbaix, de Reverchon et
Worms le prouvent surabondamment. Van der Hoeve cite
deux cas par mucocèle du sinus sphénoïdal ayant guéri opé-
ratoirement.

Exceptionnellement, on a vu des paralysies de l'accom-
modation (obs. de Koenig), des paralysies de la VI^e paire,
passagères, venant se surajouter à celle de l'oculo-moteur
commun.

De ceci, il ressort que les nerfs II et III sont les plus atteints
et qu'en général le syndrome est partiel. Quel en est le méca-
nisme? On signale deux facteurs principaux :

- la compression par périostite;
- les altérations vasculaires.

Le rôle de ces dernières paraît un peu hypothétique; au
contraire, la compression des nerfs par périostite de la paroi
sinusiennè rend mieux compte de leur atteinte, soit qu'il
s'agisse de périostite véritable, soit qu'il s'agisse d'ostéite
hypertrophiante, soit, enfin, qu'il s'agisse d'une compres-
sion directe par un sinus dilaté (empyème clos, mucocèle).

CHAPITRE VI

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic est évidemment fonction de la cause du mal. Les observations et les travaux, dans le cas de cancer, montrent que l'issue est des plus graves, non seulement pour l'œil du malade, mais pour sa vie.

L'ostéopériostite syphilitique paraît plus vulnérable au traitement. Elle peut régresser partiellement (cas de notre obs. I par exemple) ou totalement (obs. de Rochon-Duvigneaud). Quoi qu'il en soit, il faudra toujours faire un traitement soutenu, et, si le mercure paraît inefficace, essayer de l'arsenic et du bismuth.

Dans les cas de traumatisme crânien avec lésion ayant à l'origine un épanchement sanguin du sommet de l'orbite, deux hypothèses sont possibles :

- 1° Disparition complète de la paralysie en quelques mois par résorption du caillot;
- 2° Ou bien, si l'épanchement est trop volumineux, on peut assister à son organisation, et la guérison devient beaucoup plus aléatoire. Il ne s'agit alors que d'amélioration toute partielle et de faible degré.

Si c'est l'esquille qui est à l'origine de la paralysie, son pronostic est défavorable.

Dans les cas de lésion paralytique par sinusite, le traitement chirurgical donne souvent des résultats inespérés.

Sur les tumeurs, nous n'avons pas d'action thérapeutique réellement efficace. On pourra essayer de la radiothérapie

profonde, qui a à son actif quelques résultats encourageants.

En résumé, nous voyons qu'après avoir éliminé la sinusite il conviendra dans tous les cas de faire systématiquement un traitement antisiphilitique, qui aura, seul, pouvoir d'arrêter l'extension de la lésion. Ce traitement sera à la fois un moyen d'action, un moyen de diagnostic et de pronostic.

CONCLUSIONS

I. — L'étude anatomique de la fente sphénoïdale pousse à conclure qu'elle ne doit pas être considérée comme un simple espace libre, mais comme un lieu topographique, essentiellement caractérisé par le passage des éléments anatomiques vasculo-nerveux.

II. — Toute lésion de cette région se caractérise par un syndrome bien défini par sa triade symptomatique :

Troubles moteurs;
Troubles sensitifs;
Troubles sensoriels.

III. — La combinaison de ces symptômes peut donner lieu à différentes formes cliniques.

IV. — Les causes principales de l'affection sont la syphilis, le cancer et les traumatismes, auxquelles s'adjoignent accessoirement les sinusites postérieures.

V. — Le traitement devra s'appuyer sur un diagnostic étiologique précis. A l'heure actuelle, seules la syphilis et les sinusites peuvent en bénéficier.

VU, BON A IMPRIMER :

VU : *Le Doyen,*

Le Président,

C. SIGALAS.

G. PORTMANN.

VU, ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 21 juillet 1934.

Le Recteur de l'Académie,

F. DUMAS.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE. — Traité des maladies des yeux.
- ACHARD. — Syphilis viscérale avec ophtalmoplégie double. *Bull. méd.*, 11 avril 1906.
- ALEXANDER. — Syphilis und Auge.
- ASTRUC. — Traité des maladies vénériennes.
- BACH. — Des paralysies musculaires de l'œil. Soc. d'ophtalm. de Heidelberg, 1897.
- BADAL et FROMAGET. — *Gaz. hebd. de Bordeaux*, 1894, p. 20 et 352.
- BARGY. — Un cas d'ophtalmoplégie sensorio-sensitivo-motrice d'origine traumatique. *Clin. ophtalm.*, juill. 1920.
- BEAUDONNET. — Thèse Paris, 1893.
- BERTEMES. — Etude anatomo-topographique du sinus sphénoïdal. Thèse Nancy, 1900.
- BETHOUX. — Le cancer sphénoïdal. Thèse Lyon, 1922.
- BLANC. — Le nerf moteur oculaire commun et ses paralysies. Thèse Paris, 1886.
- BOILAUD. — Paralysie des muscles de l'œil. Thèse Paris, 1906.
- BONNET. — Des muscles et aponévroses de l'œil. *Ann. d'ocul.*, t. VII.
- BOUCHAUD. — *Journ. de neurol.*, nov. 1906.
- BOUDIN. — Thèse Lyon, 1900.
- BOURDIER. — Méningites optiques et méningites optiques primitives. Thèse de Paris, 1910.
- BRAILEY. — Amaurose et ophtalmoplégie complète unilatérale de nature hystérique. Soc. ophtalm. du Royaume-Uni, 1886.
- BROCA. — Recherches sur l'indice orbitaire, 1875.
- CABANNES. — Syndrome congestif du sommet de l'entonnoir orbitaire. Société d'oto-neuro-oculistique de Bordeaux, 1927.

- CANTONNET et COUTELA. — *Bull. et mém. Soc. anat. de Paris*, 1906.
- CANUYT, RAMADIER et VELTER. — Rapport sur les sinusites postérieures et leurs complications oculaires. Soc. franç. d'O.-R.-L., Congrès de 1924.
- CANUYT, TERRACOL et LÉGER. — Le canal optique, recherches anatomiques. Strasbourg, 13 déc. 1923.
- Le canal optique et le canal grand rond. Soc. anat. de Strasbourg, 1921.
- CARLOTTI. — Anévrisme intracranien probable avec exophtalmie et ophtalmoplégie totale. Soc. d'ophtalm. de Paris, 1907.
- CASSOULET. — Thèse Paris, 1869.
- CASTÉRAN. — Le syndrome de la fente sphénoïdale. Thèse Paris, 1926.
- CHARPENTIER. — Disposition anatomique des nerfs de l'orbite au niveau du sinus caverneux, oct. 1889.
- CHEVALLEREAU. — Recherches sur les paralysies oculaires consécutives à des traumatismes cérébraux. Thèse Paris, 1879.
- COTRAT. — Contribution à l'étude des névrites optiques et des inflammations du tractus uvéal consécutives aux sinusites périorbitaires, avril 1926.
- CRUCHEAUDEAU. — Ophtalmoplégie totale périphérique au cours d'un cancer de la langue. *Clin. ophtalm.*, 1903.
- CUNEO. — Les nerfs craniens. *In* Poirier et Charpy.
- CUSHING. — Sensory distribution of the 5 cranial nerve. Baltimore, 1904.
- DÉJEAN. — Deux cas d'ophtalmoplégie sensitivo-motrice totale unilatérale. Soc. franç. d'ophtalm., 1927.
- DEJERINE. — Séméiologie des affections du système nerveux. Paris, 1914.
- DE LAPERSONNE. — Des névrites optiques liées aux sinusites sphénoïdales. *Ann. d'ocul.*, 1899.
- Paralysies traumatiques des muscles de l'œil d'origine orbitaire. *Bull. Acad. de méd.*, 1903.
- DE WECKER et LANDOLT. — Traité d'ophtalmologie, 1889.
- DELBET. — Notes sur les nerfs de l'orbite. *Arch. d'ophtalm.*, 1887.
- DESPEIGNES et MEURER. — *Province médicale*, 1890.

- DREYFUS et HOCHSTETTER. — Tumeur de la base du crâne visible à la radiographie. *Straßbourg médical*, 1926.
- DUVERGER. — *C. R. Soc. d'oto-neuro-oculistique*, Strasbourg, 1923.
- ETIENNE. — Thèse Paris, 1921.
- FERRIER. — A case of ophtalmoplegie external and internal. *The Lancet*, 1891.
- FERRON. — Les nerfs de l'orbite. Leurs paralysies dans les traumatismes du crâne. Thèse Lyon, 1901.
- FUCHS. — Manuel d'ophtalmologie.
- FROMAGET. — Névrite du II, du V, du III guérie par le cyanure de mercure intraveineux. *Clin. ophtalm.*, 1927.
- GALEZOWSKI. — Ophtalmoplégie unilatérale totale avec paralysie des branches motrices du V. Soc. de neurol. de Paris, 1909.
- GANGOLPHE. — Note sur la paralysie du VI consécutive aux traumatismes du crâne. *Lyon médical*, 1888.
- GÉRARD. — Anatomie humaine.
- GOLDZIEHER. — Note sur la paralysie du VI consécutive aux traumatismes de l'orbite. Budapest, 1902.
- GUTZEIT. — Ophtalmoplégie droite totale à la suite d'un coup de fourche dans le côté gauche de la lèvre supérieure, janv. 1922.
- HANDMANN (Otto). — Un cas d'ophtalmoplégie monoculaire interne et externe avec paralysie de l'oculo-moteur externe et du pathétique. *Arch. of ophtalm.*, 1907.
- HARTMANN (E.). — Contribution à la radiographie de l'orbite. *Ann. d'ocul.*, 1922.
- Radiographie de l'orbite et de ses orifices. Soc. d'ophtalm., 1922.
- HALPHEN. — Un cas d'exophtalmie avec paralysie de la III^e paire au cours d'une sinusite sphénoïdale suppurée. *Rev. d'oto-neuro-oculistique*, 1926.
- HEUBNER. — *Graef's Archiv.*, 1854.
- HIRSCHFELD. — Soc. de biol., 1858.
- HIRTZ. — Radiographie de la base du crâne, juin 1922.
- HUBELL. — Cécité et paralysie du III consécutives à des blessures n'intéressant pas le nerf optique ou l'oculo-moteur. *Journ. of the Amer. med. Assoc.*, 1903.

- HOVELACQUE. — Les nerfs craniens, 1923.
- JOCOS. — De l'ophtalmoplégie dans la syphilis. Soc. d'ophtalm. de Paris, 1901.
- JUMENTRÉ. — Lésions oculo-motrices et visuelles au cours des méningites sarcomateuses. Soc. d'ophtalm., Paris, 1903.
- KÖENIGSTEIN. — *Wien. med. Presse*, 1905.
- LAGRANGE. — Les fractures de l'orbite. Masson, 1917.
- Les tumeurs de l'orbite.
- LAGRANGE et VALUDE. — Encyclopédie française d'ophtalmologie.
- DE LAPERSONNE et CANTONNET. — Manuel de neurologie oculaire.
- LÉGER. — Le canal optique et ses rapports avec les sinus postérieurs. Thèse Strasbourg, 1924.
- LEMAÎTRE. — Soc. d'O.-R.-L., 1921.
- LENOBLE et AUBINEAU (Brest). — Volumineuse tumeur rétropharyngienne propagée à l'étage sphéno-temporal droit du crâne et au lobe temporal correspondant. Exophtalmie, ophtalmoplégie, paralysie de la V^e paire. *Bull. et mém. Soc. des hôp. de Paris*, 1904.
- LE MERDY. — Contribution à l'étude des paralysies oculo-motrices d'origine orbitaire. Thèse Paris, 1917.
- DE LÉON. — Ophtalmoplégie sensitivo-motrice urémique. Montevideo, 1905.
- LONG. — Pulsating sphenoid. *Ann. otol. laring. and rhinol.*, 23 déc. 1922.
- LOCKWOOD. — *Journ. of anat. and Physiol.*, 1886.
- MAUTHNER. — Die Augen muskel uhmungen.
- MERKEL. — Anatomie topographique.
- MORAU. — Traité d'ophtalmologie.
- NICOLAÏ. — Suluppo delle cavița accessorie delle fosse nasali.
- ONODI. — Atlas, 1911.
- PANAS. — Traité des maladies des yeux, 1894.
- PARINAUD. — Compte rendu du Service d'ophtalmologie de la Salpêtrière. *Arch. de neurol.*, 1889.
- POULET. — Ophtalmoplégie sensitivo-motrice totale avec atrophie optique par syphilis acquise. Thèse Paris, 1896.
- PACCIONI. — Ophtalmoplégie totale et atrophie optique d'origine traumatique. *Il Policlino*, août 1905.

- POULARD. — Traité d'ophtalmologie.
- PORTMANN et PESME. — *Observ. Rev. de laryng. de Bordeaux*, 1924.
- ROCHE. — Contribution à l'étude des paralysies oculaires traumatiques d'origine orbitaire. Thèse Paris, 1906.
- ROCHON-DUVIGNEAUD. — Quelques cas de paralysie de tous les nerfs orbitaires. *Arch. d'ophtalm.*, déc. 1896.
- *C. R. Soc. d'ophtalm.*, Paris, 1900.
- ROLLET. — Sinusites périorbitaires. In *Encyclopédie française d'ophtalmologie*, 1909.
- Le syndrome de la fente sphénoïdale. *Journ. de méd. de Lyon*, mars 1927.
- ROLLET et COLRAT. — Syndrome de l'apex orbitaire. *Soc. d'ophtalm. de Lyon*, déc. 1926.
- RING. — Total paralysis of all the muscles of the left eye opt. neuritis. Ptosis. *Med. Rev. N. Y.*, 1887.
- ROUVIÈRE. — Contribution à l'étude des insertions postérieures des muscles de l'œil. *Nouveau Montpellier médical*, n° 40, 1900.
- Le tendon de Zinn. *Bibliographie anatomique*, 1914.
- Traité d'anatomie.
- SAPPEY. — Traité d'anatomie descriptive.
- SARGNON. — Sinusites latentes postérieures et lésions du nerf optique. *Journ. de méd. Lyon*, 1924.
- SAUVINEAU. — Des ophtalmoplégies. Thèse Paris, 1892.
- STANCULEANU. — Rapports anatomiques et pathologiques entre les sinus et l'appareil orbitaire. Thèse Paris, 1903.
- SEGAL. — Observations ophtalmologiques. *Westnick ophtalmologie*, n° 3, 1904.
- STERNBERG. — Ein bisher noch nicht beschriebener Kanal im Keilbein des menschen. Cité par Rouvière, *Bibliographie anatomique*, 1914.
- TACKE. — De la paralysie unilatérale oculo-musculaire. *Journ. de méd. et pharm. Bruxelles*, 1890.
- TERRIEN. — Paralysie des muscles de l'œil par corps vulnérant de l'orbite. *Arch. d'ophtalm.*, janv. 1911.
- Ophtalmoplégies traumatiques. *Arch. d'ophtalm.*, févr. 1922.

- TERRIEN et OSTWALT. — Exophtalmie et ophtalmoplégie sensitivo-motrice avec anesthésie de la II^e branche du V. Parésie du facial et de l'auditif. Soc. d'oto-neuro-oculistique de Paris, nov. 1925.
- TESTUT. — Notes sur les nerfs moteurs et sensitifs de l'orbite dans leur trajet à travers le sinus caverneux et la fente sphénoïdale. *Lyon médical*, n° 52.
- TEULIÈRES. — Le kyste hydatique de l'orbite. *Arch. d'ophtalm.*, 1927.
- TRANTAS. — *Arch. d'ophtalm.*, 1893.
- TRUC et DÉJEAN. — Ophtalmoplégie traumatique droite et paralysie du droit externe gauche par fracture de la base du crâne. Diplopie et assurance professionnelle. Soc. d'oto-neuro-oculistique du S.-E., juin 1925.
- VELTER. — Ophtalmoplégie au cours d'un zona ophtalmique. Soc. d'ophtalm. de Paris, 1926.
- VILLEMONT DE LA CLERGERIE. — Ophtalmoplégie totale avec cécité. *Arch. d'ophtalm.*, 1909, n° 10.
- WILBRAND et SAENGER. — Die neurologie des Auges.
- WORMS (C.). — Soc. d'oto-neuro-oculistique de Paris, 6 nov. 1925.

